

ANNEE 1975

N°

7

Jean-Paul MANTEN

Attestation d'Etudes de Pédiatrie Préventive

**MALADIE DE FALLOT :
SES FORMES SEVERES CHEZ LE NOUVEAU NE
ET LE NOURRISSON**

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

Le 29 Janvier 1975

Président du Jury : M. le Professeur BERNASCONI
Juges : M. le Professeur PIUSSAN
: M. le Professeur BOULANGER
: M. le Professeur GRUMBACH



Digitized by the Internet Archive
in 2026

ANNEE 1975

N°

Jean-Paul MANTEN

Attestation d'Etudes de Pédiatrie Préventive

**MALADIE DE FALLOT :
SES FORMES SEVERES CHEZ LE NOUVEAU NE
ET LE NOURRISSON**

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

Le 29 Janvier 1975

Président du Jury : M. le Professeur BERNASCONI
Juges : M. le Professeur PIUSSAN
: M. le Professeur BOULANGER
: M. le Professeur GRUMBACH

Jean-Paul MANTEN

Association d'Etudes de Médecine Préventive

MAILLAGE DE FALLOT :
SES FORMES SEVERES CHEZ LE NOUVEAU NE
ET LE NOURRISSON



1975
RUE DE LA MEDICINE DE L'INTERNE
HOSPITALITE ET SOINS PREVENTIFS
Le 29-Janvier 1975

Président du jury : M. le Professeur BERNASCONI
Juge : M. le Professeur RILSSAN
M. le Professeur BOULANGER
M. le Professeur GRUMBACH

JE DEDIE CE TRAVAIL

A EDITH, ma femme,

A notre fille, MATHILDE,

Avec beaucoup de tendresse.

A MES GRANDS PARENTS,

En témoignage de ma reconnaissance et de mon affection.

A MES PARENTS,

Avec beaucoup de gratitude.

A MES BEAUX PARENTS,

A TOUTE MA FAMILLE,

A MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. BERNASCONI

Professeur titulaire de Cardiologie.

Médecin des Hôpitaux.

Chef de Service.

Doyen de la Faculté de Médecine d'Amiens.

Croix de guerre 1939-1945.

Chevalier de l'Ordre des Palmes Académiques.

Chevalier de l'Ordre du Mérite.

Vous nous faites le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Nous avons eu la chance de bénéficier de votre
excellent enseignement, nous vous devons une
grande part de notre formation de médecin.

Permettez-nous de vous exprimer notre recon-
naissance et notre plus profond respect.

A NOTRE MAITRE ET JUGE

Monsieur le Professeur Ch. PIUSSAN

Maître de Conférences Agrégé de Pédiatrie.

Médecin des Hôpitaux.

Croix de la Valeur Militaire.

Vous nous avez toujours accueilli avec beaucoup de bienveillance dans votre Service, nous avons pu apprécier la clarté, la précision et la richesse de votre enseignement.

C'est un honneur d'être de vos élèves et de vous compter parmi nos juges.

Nous vous prions de trouver, ici, mon Cher Maître, l'expression de notre gratitude et de notre profond respect. Soyez assuré de notre fidèle attachement.

A NOTRE JUGE

Monsieur le Professeur J. C. BOULANGER

Maître de Conférences Agrégé de Gynécologie-Obstétrique.
Accoucheur des Hôpitaux.

Vous nous avez enseigné l'Obstétrique avec
rigueur et précision.

Nous avons pu apprécier directement votre
grande compétence.

Nous vous remercions pour la bienveillance que
vous nous avez témoignée en acceptant d'être
de nos juges.

Veillez trouver ici le témoignage de notre
respectueuse gratitude.

A NOTRE JUGE

Monsieur le Professeur Y. GRUMBACH

Maître de Conférences Agrégé d'Electroradiologie.
Radiologue des Hôpitaux.

Vous nous avez toujours témoigné beaucoup de
bienveillance pendant notre stage dans le
Service de Radiologie.

Vous nous avez donné des conseils précieux
dans l'élaboration de ce travail.

Veillez recevoir ce témoignage de notre
reconnaissance.

A LA MEMOIRE DU DOCTEUR J. BLANCHARD

Qui nous a fait découvrir et aimer la Pédiatrie
en nous accueillant avec bienveillance dans son
Service.

A qui nous exprimons notre profond respect.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. LE BOZEC

Médecin des Hôpitaux.

Chef du Service de Pédiatrie II (Pédiatrie néo-natale et Prématurés).

Médecin Conseil régional de Pédiatrie.

Vous nous avez accueilli avec beaucoup de
bienveillance dans votre Service où nous pouvons
bénéficier de votre sens clinique et de la clarté
de votre enseignement.

Veillez trouver ici le témoignage de notre
respectueuse gratitude.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

Qu'ils veuillent trouver l'expression de notre
reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR B. RISBOURG

Chef de Clinique - Assistant des Hôpitaux
du Service de Pédiatrie II.

Vous nous avez fait découvrir ce domaine passionnant qu'est la Cardiologie Infantile.

Vous nous avez apporté dans l'élaboration de ce travail une aide efficace et amicale.

Nous vous avons obligé parfois à sacrifier de votre temps si précieux dans votre débordante activité.

Recevez nos remerciements bien sincères, soyez assuré de notre reconnaissance et de notre amitié.

A MONSIEUR LE DOCTEUR B. FRISON

Ancien Chef de Clinique - Assistant des Hôpitaux.
Pédiatre.

Vous nous avez fourni des documents précieux pour les travaux de recherche.

Vous êtes toujours disponible avec beaucoup de gentillesse.

Veuillez accepter nos remerciements.

SOMMAIRE

- INTRODUCTION

- OBSERVATIONS CLINIQUES ET ICONOGRAPHIE

- COMMENTAIRES

La Maladie de FALLOT

- . Définition
- . Historique
- . Embryologie
- . Clinique
- . Examens paracliniques
- . Cathétérisme cardiaque et angiographie
- . Diagnostic positif et différentiel
- . Possibilités thérapeutiques :
 - = Interventions palliatives
 - = Correction complète.

La Tétralogie de FALLOT mal supportée du nourrisson

- . Particularités physiopathologiques
- . Aspects cliniques
- . Examens complémentaires
- . Diagnostic par cathétérisme et angiographie
- . Traitement et conduite à tenir.

- CONCLUSION

- BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

La Tétralogie de FALLOT est une malformation cardiaque cyanogène connue depuis longtemps, elle fut isolée, en 1888, du cadre de la maladie bleue, par A. FALLOT.

Dans sa forme habituelle, elle est de révélation plus ou moins retardée avec la notion d'un intervalle libre de manifestations cliniques toujours retrouvé dans le ou les premiers mois de la vie.

Dans les formes sévères ou atypiques à révélation néo-natale, il y a nécessité d'un diagnostic précoce et d'un bilan exact des lésions anatomiques grâce au cathétérisme cardiaque et à l'angiocardiographie pour faire bénéficier ces enfants des progrès de la chirurgie cardiaque et des améliorations des techniques de réanimation.

A propos de quatre observations faites dans le Service de maladie de Fallot à manifestations précoces, nous étudierons d'abord la clinique de cette maladie dans les formes habituelles puis nous verrons les particularités dans les formes sévères et atypiques.

Nous envisagerons enfin la conduite à tenir et le traitement de cette cardiopathie grave et mal supportée du nourrisson.

OBSERVATIONS CLINIQUES ET ICONOGRAPHIE

1ère OBSERVATION

Enfant Q..... Katia, née le 28 juin 1974.

L'enfant Q..... Katia est hospitalisée à l'âge de 2 mois pour accès de cyanose et tachycardie.

ANTECEDENTS

- Il s'agit d'un premier enfant, né au terme d'une grossesse normale ; l'accouchement s'est déroulé sans incident; poids de naissance : 3,440 kg.
- Aucun antécédent familial n'est noté.
- Le premier mois de la vie s'est déroulé sans incident.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Depuis l'âge de 1 mois, "l'enfant a les lèvres violettes" après les biberons. Le 25 août 1974, elle a présenté un accès de dyspnée aiguë en prenant son biberon, avec cyanose intense généralisée.

EXAMEN A L'ENTREE, le 29 août 1974

- Etat général : Médiocre

Taille : 55 cm

Poids : 3,990 kg.

- Signes fonctionnels :

- . Dyspnée d'effort en début de prise des biberons ; l'enfant doit s'y reprendre à plusieurs fois pour boire complètement un biberon.
- . Cyanose généralisée surtout visible aux extrémités, augmentant lorsque l'enfant pleure et après les cris.

- Examen cardio-vasculaire

Auscultation

Souffle systolique peu intense (SS = 2/6) maximum au niveau de la région méso-cardiaque, irradiant le long du bord gauche du sternum.

Les bruits du coeur sont rapides (160) mais légèrement assourdis.

Pas de gros foie ni de signes d'insuffisance cardiaque.

Les pouls sont faibles mais symétriques.

Le reste de l'examen somatique est normal, en dehors d'une légère hypotonie globale sans altération des réflexes archaïques.

RADIOS DU THORAX

- Cliché de face : Cardio-mégalie modérée avec creusement en "coup-de-hache" de l'arc moyen gauche et relèvement de la pointe.
La vascularisation pulmonaire est diminuée.

- Cliché de profil : Hypertrophie du ventricule droit.

ELECTROCARDIOGRAMME

Axe QRS = + 80°.

Avec signes de surcharge ventriculaire droite.

AU TOTAL, chez cette enfant âgée de 2 mois, présentant depuis quelques semaines des accès de cyanose surtout à l'effort, la radiographie de thorax met en évidence une silhouette cardiaque très évocatrice d'une maladie de FALLOT.

LE CATHE TERISME CARDIAQUE est réalisé le 30 août 1974

Dénudation de la crosse de la sphène droite.

Mise en place d'une sonde F. 6.

La sonde est poussée dans l'oreillette droite puis dans la veine cave supérieure ; injection dans le tronc veineux innominé : absence d'anomalie du système cave supérieur.

Oreillette droite : Prise des pressions : 12,5 - 4

SaO₂ : 54 %

Le cathéter est poussé dans l'oreillette gauche par un foramen ovale perméable.

Prise des pressions : 7/0 - Moyenne : 4

SaO₂ : 84 %

Le cathéter est facilement passé dans le ventricule gauche et l'angiographie a été effectuée de profil en injectant dans le ventricule gauche.

L'angiographie confirme l'existence :

- D'une large C. I. V. par laquelle s'injecte le ventricule droit et l'arbre artériel pulmonaire ;
- D'une sténose pulmonaire infundibulaire serrée.

Après injection, l'état de l'enfant s'aggrave brutalement et il doit être intubé.

Les tentatives de passage dans le ventricule droit déclenchent des salves d'extra-systoles ventriculaires polymorphes.

L'aggravation rapide et importante de l'état de l'enfant fait interrompre le cathétérisme. L'enfant est alors ramené dans le Service de Pédiatrie où il devra bénéficier de manoeuvres de réanimation pendant plusieurs jours.

EVOLUTION

Après une phase de 3 jours très critiques pendant lesquels l'enfant a présenté plusieurs accès d'hypercyanose avec acidose importante, l'état général s'améliore progressivement et un traitement par Beta-bloquants est alors entrepris.

L'état de l'enfant étant stationnaire et de nouvelles malaises étant survenus, la décision d'envoyer l'enfant dans le Service de Chirurgie Thoracique de l'Hôpital Laënnec est alors prise afin de faire réaliser une anastomose de BLALOCK.

CONCLUSION

Maladie de FALLOT chez un enfant âgé de 3 mois.

Lors du cathétérisme cardiaque, il n'a pas été possible d'enregistrer la pression dans le ventricule droit du fait de l'aggravation brutale de l'état de l'enfant.

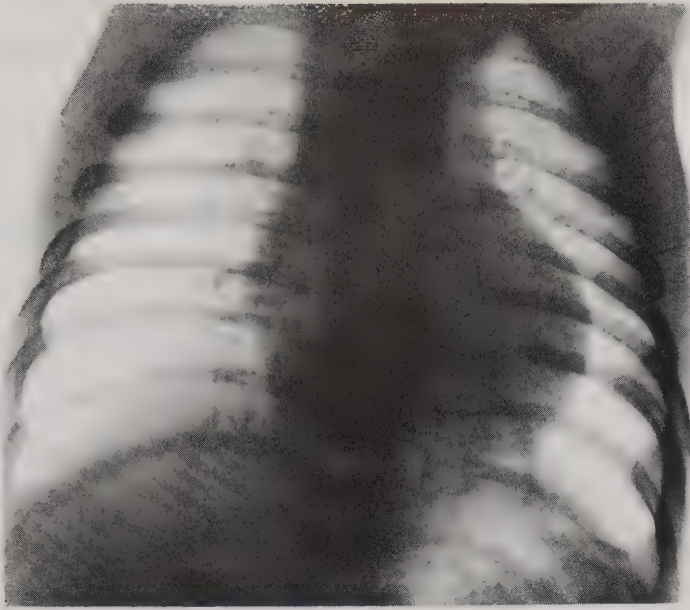


Fig.n°1 (Q. Katia, 2 mois)

Thorax de face :

- Cardiomégalie modérée (I.C.T. : 0,54)
avec creusement de l'arc moyen gauche
et relèvement de la pointe
- Hypovascularisation pulmonaire importante.



Fig.n°2 (Q. Katia)

Angiographie de profil par injection dans le V.G. :

- Large C.I.V. avec injection du V.D. et
de l'arbre artériel pulmonaire qui présente
une sténose infundibulaire serrée.

L'angiographie effectuée dans le ventricule gauche donne cependant de bonnes images de la C. I. V. et de la sténose pulmonaire.

INTERVENTION réalisée le 25 septembre 1974, en urgence.

COMPTE-RENDU OPERATOIRE

ANASTOMOSE DE BLALOCK DROIT

- Thoracotomie postéro-latérale passant par le bord supérieur de la 5ème côte droite.
- Dissection de l'artère pulmonaire et de ses branches.
- Dissection de la sous-clavière et de ses branches.
- La pulmonaire et l'artère sous-clavière sont de bon calibre et l'anastomose fait 4 mm de diamètre. Elle thrille très bien.
- Fermeture du thorax sur un drain pleural.
- Points séparés sur la peau.

oooooooo

Les suites opératoires sont compliquées de ce que l'on interprète comme un encombrement bronchique. Malgré le traitement, il persiste et on doit alors l'interpréter comme un sub-oedème pulmonaire car le shunt réalisé par l'anastomose est certainement important : souffle continu (3/6) entendu dans tout l'hémithorax, augmentation du volume cardiaque et des signes gauches électriques, puis réapparition d'un foie un peu gros. Un traitement digitalo-diurétique est alors entrepris.

AU TOTAL

Anastomose de BLALOCK dont le débit est responsable d'une défaillance cardiaque modérée d'apparition progressive. Cependant, l'état de l'enfant est amélioré et la cyanose a bien diminué.

Les suites opératoires ont été difficiles et le traitement digitalo-diurétique a été long à améliorer les signes d'insuffisance cardiaque.

L'enfant revient dans notre service le 17 octobre 1974. Son état s'est amélioré, elle ne présente plus de cyanose ni de malaises.

Contrôle radiologique :

- "- Silhouette cardiaque reste globuleuse avec la pointe relevée "en sabot". On constate une translation du coeur à gauche.
- Le dessin vasculaire pulmonaire est nettement supérieur à ce qu'il était sur les clichés avant l'intervention."

L'enfant a quitté notre Service le 12 novembre 1974, son état général est bon.

Elle est revue régulièrement en consultation, avec contrôle radiologique et E. C. G. :

- Son état général est excellent, la prise de poids tout-à-fait normale, le développement psychomoteur est bon.
- Elle ne présente plus d'accès de cyanose ni de malaises.

2ème OBSERVATION

Enfant A. Ludovic, né le 29 mai 1974.

Le petit Ludovic est entré dans le Service le 19 août 1974 à l'âge de 2 mois 1/2 pour un bilan cardio-vasculaire.

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Il s'agit d'un deuxième enfant né à terme, d'une grossesse normale ; l'accouchement s'est déroulé sans incident (Apgar = 10/10). Le poids de naissance était de 3,130 kg.
- Aucun antécédent familial n'est à noter ; le premier enfant ne présente pas de troubles cardiaques.
- Ludovic a été vu au 3ème jour de vie par le Pédiatre, dans le cadre d'un examen systématique qui a mis en évidence un souffle systolique méso-cardiaque, d'intensité moyenne.
- La radioscopie pratiquée à cette date montre un coeur un peu augmenté de volume et une vascularisation pulmonaire plutôt majorée. L'E.C.G. a été considéré normal pour l'âge et le diagnostic retenu était celui d'une C.I.V. à shunt modéré.

- Le premier mois de la vie s'est déroulé sans incident. C'est à partir de l'âge d'un mois que Ludovic a commencé à présenter des accès de pâleur, devenant de plus en plus fréquents (en moyenne 1 malaise par jour). Ces accès surviennent en dehors des pleurs ; néanmoins, selon le père, l'enfant semble souffrir et finit par pleurer. On ne note pas alors de cyanose ni d'hypersudation. Le développement psychomoteur est normal.
- L'enfant a été revu à l'âge de 2 mois, le souffle semble alors moins intense qu'à la naissance, avec des bruits cardiaques assourdis ; l'aspect radiologique est différent : hypo-vascularisation pulmonaire avec encoche de l'arc moyen gauche et soulèvement de la pointe du coeur.
- L'enfant n'est pas cyanosé et ne présente pas de dyspnée même après des pleurs prolongés.
- Etant donné l'évolution, le Pédiatre pense qu'il s'agit peut-être d'une C. I. V. simple mais qu'il faut se méfier, ici, de la possibilité d'une Tétralogie de FALLOT avec spasme infundibulaire malgré l'absence de signes cliniques de décompensation en dehors des "malaises" qui n'ont jamais été syncopaux.
- L'enfant est alors adressé dans le Service pour bilan cardio-vasculaire et cathétérisme cardiaque.

HOSPITALISATION, le 19 août 1974

- Etat général : Assez satisfaisant ; enfant présentant une prise de poids irrégulière.
Taille : 58 cm, Poids : 4,580 kg, P. C. : 37 cm.
- Signes fonctionnels : :
 - . Cyanose discrète des extrémités, sans hippocratisme digital ;
 - . Lors de la prise des biberons, on note un essoufflement en fin de biberon.

- Examen cardio-vasculaire

- . Auscultation : rythme régulier (130/minute). Les bruits du coeur sont bien frappés en dehors d'un léger assourdissement de B2. On ne note pas de bruit de galop.

L'auscultation met en évidence un souffle holosystolique très intense (5/6) qui semble être plutôt de type éjectionnel. Ce souffle est très net au niveau du foyer pulmonaire, irradie le long du bord gauche du sternum. On ne l'entend pas dans l'aisselle ni dans le dos.

- . Les pouls fémoraux, tibiaux et radiaux, sont symétriques et bien perçus.

- . Tension artérielle (Flush method) : Membres supérieurs : 7
Membres inférieurs : 6

Absence de signes de décompensation cardiaque : en particulier, il n'y a pas d'hépatomégalie.

- Electrocardiogramme

Axe hyper-droit (Axe de QRS = + 140°)

Bloc de branches droit incomplet, surtout visible en V4R, V1.

- Radiographies thoraciques (Face et profil)

Le coeur est de volume normal avec un soulèvement de la pointe et un creusement de l'arc moyen gauche ; l'hypovascularisation pulmonaire est nette.

Le reste de l'examen clinique est normal ; en particulier l'étude du tonus et des réflexes ne montre aucune anomalie.

EVOLUTION

- Le 24 août, l'enfant présente un accès de cyanose important après la prise d'un biberon. On note par ailleurs qu'il existe en permanence un léger tirage intercostal et sus-claviculaire.
- Un télé-cœur baryté, réalisé le 21 août, est interprété de la façon suivante :

"Le télé-cœur met en évidence une hypertrophie ventriculaire droite. Un double arc aortique (vu sur le cliché de profil) est évoqué, mais il n'est pas possible d'éliminer une autre anomalie vasculaire (artère sous-clavière droite anormale)."

AU TOTAL, il s'agit d'un enfant de 2 mois 1/2 chez lequel un souffle systolique a été découvert au 3ème jour de vie, sans manifestations cliniques. L'électro-cardiogramme et la radioscopie étaient en faveur d'une C. I. V. à shunt modéré. L'apparition de malaises et l'hypovascularisation pulmonaire notée sur les clichés faits à l'âge de 2 mois 1/2 font actuellement plutôt discuter le diagnostic de maladie de FALLOT.

Par ailleurs, l'existence d'un double arc aortique est évoqué sur le cliché du téléthorax baryté.

CATHETERISME CARDIAQUE, le 27 août 1974

Dénudation de la crosse de la saphène droite.

Mise en place d'une sonde F6.

Oreillette droite : Pressions normales (8 - 4)

SaO₂ : 56 %

Passage de la sonde de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche par un foramen ovale :

Enregistrement des pressions : 13 - 6

Moyenne à 7

SaO₂ : 68 %.

Angiographie de profil par injection dans l'oreillette gauche :

Cette première angiographie confirme l'existence d'une C. I. V. avec image en "pomme d'arrosoir" et injection du ventricule droit à partir du ventricule gauche.

Par contre, on ne met pas en évidence d'anomalie de la crosse aortique.

Passage de la sonde de l'oreillette droite dans le ventricule droit :

Hyperpression très importante : 140 - 0

SaO₂ : 56 %.

Une deuxième angiographie est effectuée de profil en injectant dans le ventricule droit.

Elle met en évidence un gros ventricule droit très trabéculé, une sténose pulmonaire infundibulaire serrée avec sténose valvulaire et hypoplasie de l'anneau artériel pulmonaire. Il n'existe pas de dilatation post-sténotique du dôme de l'artère pulmonaire. Par contre, l'ensemble de l'arbre artériel pulmonaire est hypoplasique et les branches de l'artère pulmonaire sont flexueuses.

Dès le début de l'injection, on note une opacification du ventricule gauche par l'intermédiaire de la C. I. V.

Il n'a pas été possible de passer la sonde dans le ventricule gauche, soit à partir du ventricule droit par C. I. V. , soit à partir de l'oreillette gauche.

Les deux angiographies effectuées de profil ne confirment pas l'existence d'une anomalie des arcs aortiques. L'enfant ayant reçu, pour les injections-tests et les deux angiographies un total de 12 cc de produit radio-opaque, il était impossible d'envisager de réaliser une nouvelle angiographie de face.

CONCLUSION

Tétralogie de FALLOT pour laquelle il faut noter :

- . Hyperpression considérable dans le ventricule droit (140).
- . Une sténose infundibulaire très serrée avec hypoplasie de l'ensemble de l'arbre artériel pulmonaire.

Après l'accès de cyanose survenu, apparemment pour la première fois le 24 août, l'enfant avait présenté des accès de plus en plus répétés, en particulier le 26 août : crise d'hypercyanose avec hyper-sudation et acidose (pH = 7,01) ayant nécessité une oxygénothérapie et une alcalinisation.

Etant donné le petit poids de l'enfant, il est décidé, après le cathétérisme, d'essayer de le faire grossir au moins jusqu'à 5 kg avant d'envisager une anastomose de Blalock.

L'enfant est placé sous tente à oxygène et un traitement par les Béta-bloquants est alors entrepris (1/4 de cp par jour).

Malgré ce traitement, les accès de cyanose se répètent et deviennent de plus en plus importants. Il est alors transféré dans le Service de Chirurgie Thoracique de l'Hôpital Laënnec pour réalisation d'une anastomose de BLALOCK-TAUSSIG.

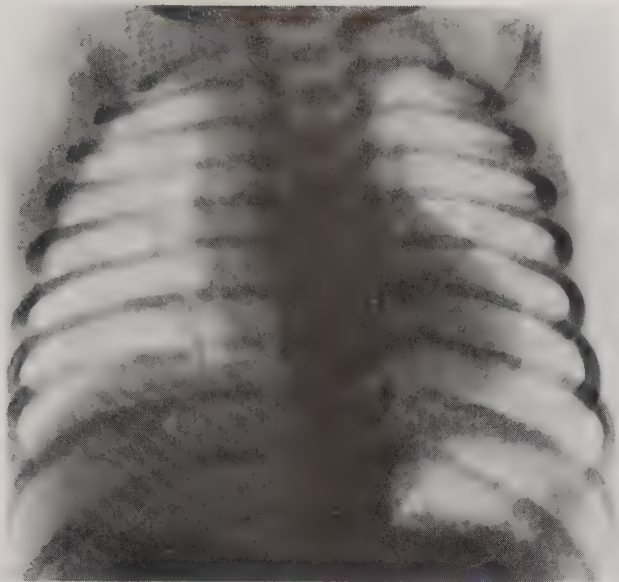


Fig.n°3 (A. Ludovic, 8^e jour)

Thorax de face :

- Cardiomégalie très modérée (I.C.T.: 0, 59)
- Aspect finement réticulo granité de la trame pulmonaire.

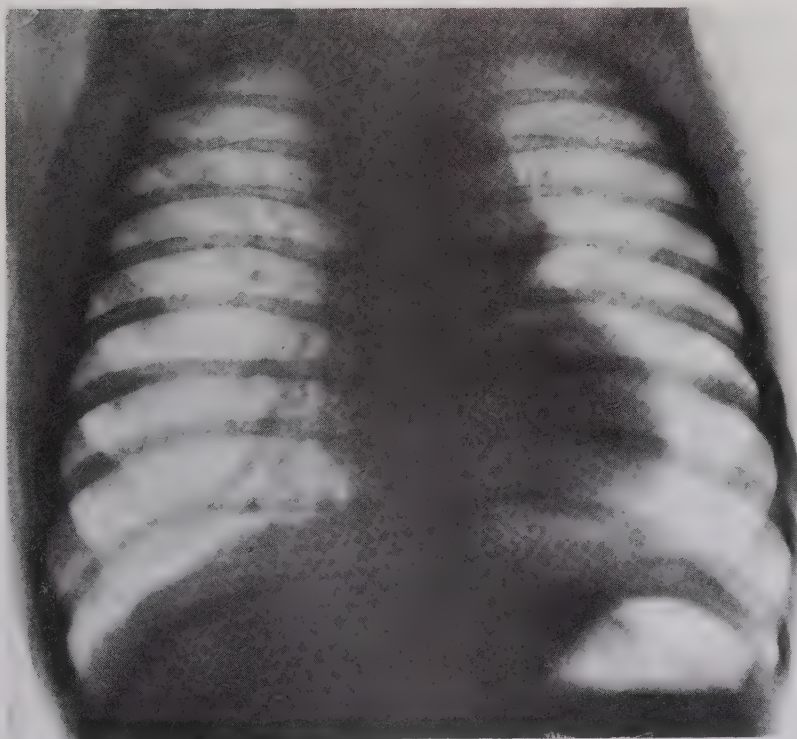


Fig.n°4 (A Ludovic, 2 mois 1/2)

Thorax de face :

- Elargissement médiastinal supérieur dû à une hypertrophie thymique.
- Coeur de volume normal (I.C.T. : 0, 48) avec relèvement de la pointe et creusement de l'arc moyen gauche.
- Hypovascularisation pulmonaire très nette.

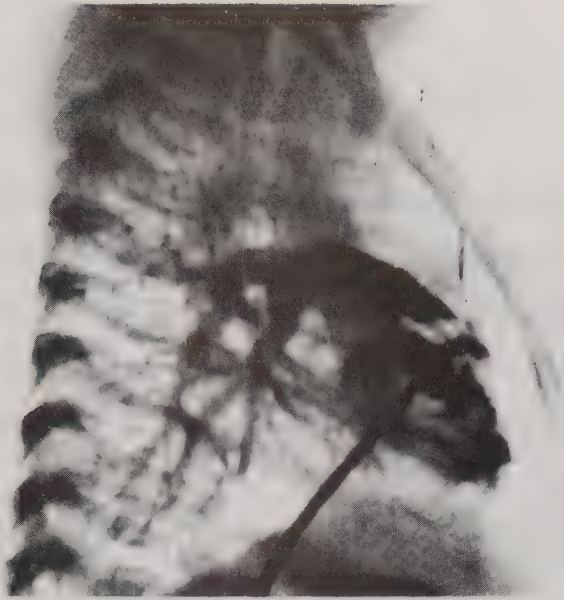


Fig.n°5 (A. Ludovic)

Angiographie de profil par injection dans le V.D. :
Sténose valvulaire et infundibulaire serrée.

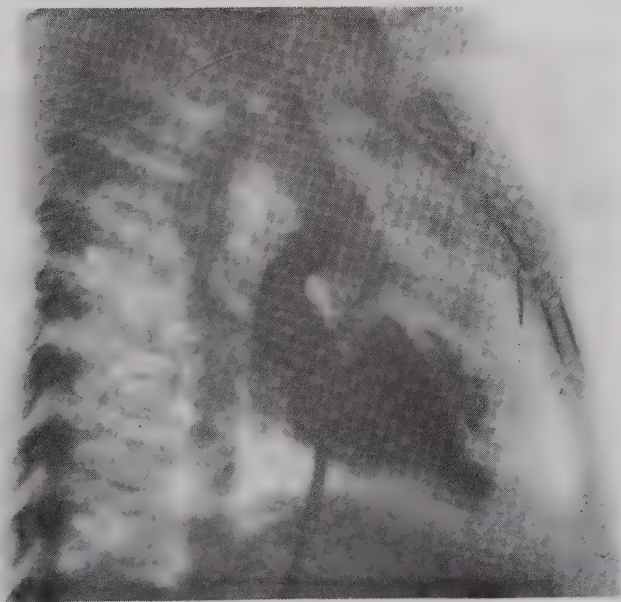


Fig.n°6 (A. Ludovic)

Angiographie de profil par injection dans l'O.G. :
Injection partielle du V.D. par la C.I.V.
donnant une image en "pomme d'arrosoir".

INTERVENTION le 20 septembre 1974

Réalisation d'une anastomose de BLALOCK droite,

"Dissection de l'artère pulmonaire de petit calibre (3 mm). L'aorte descendante est à droite, ce qui fait qu'après anastomose termino-latérale de la sous-clavière sur la pulmonaire, l'artère sous-clavière fait un angle très aigu avec l'aorte, ce qui fait décider la réimplantation de cette artère dans la crosse aortique. "

Après cette intervention, l'enfant reste très cyanosé, il n'est perçu aucun souffle continu d'anastomose.

La première anastomose s'avérant non fonctionnelle, elle s'est thrombosée ; reprise chirurgicale le lendemain et nouvelle anastomose de BLALOCK à droite.

Les suites opératoires sont marquées par d'importantes difficultés ventilatoires qui nécessitent une ventilation assistée prolongée pendant 10 jours et le maintien d'un tube trachéal pendant 11 jours.

Le résultat de l'anastomose est relativement satisfaisant, compte tenu de la persistance d'une cyanose généralisée notable, mais sans récurrence de malaises.

L'état de cet enfant s'est nettement amélioré au bout de 12 jours.

Retour dans le service le 4 octobre 1974.

La cyanose a régressé, son état général s'améliore rapidement et l'enfant quitte le service le 23 octobre 1974.

Le contrôle radiologique réalisé le 17 octobre 1974 montre :

- Vascularisation pulmonaire semble satisfaisante, persistance de la saillie de l'arc inférieur gauche ;
- Modification médiastinale supérieure droite, vraisemblablement en rapport avec l'intervention.

Ludovic est revu régulièrement en consultation, avec contrôle radiologique et E. C. G. Son état général est satisfaisant, la cyanose a disparu. La prise de poids est régulière et le développement psychomoteur est en rapport avec son âge.

3ème OBSERVATION

Enfant V..... Sonia, née le 28 août 1973.

La petite Sonia a été hospitalisée dans le Service pour prématurité, née à 7 mois 1/2, son poids de naissance est de 1,750 kg.

ANTECEDENTS

- Il s'agit d'un second enfant, prématuré, né après une grossesse normale, l'accouchement s'est déroulé sans incident (Apgar 10/10).
- Le premier enfant ne présente pas de troubles cardiaques.
- La mère présente une intoxication alcoolique chronique, pas d'autres antécédents familiaux notables.

HISTOIRE DE LA MALADIE

- La perte de poids est de 200 g au deuxième jour, l'enfant pèse alors 1,550 kg et nous constatons, dans les jours suivants, une stagnation de ce poids aux environs de 1,600 kg pendant une vingtaine de jours.

- 10 jours après la naissance, des accès de cyanose apparaissent. Ils se répètent dans les jours qui suivent et la cyanose se généralise.

EXAMEN A L'ENTREE, le 28 août 1973

- Enfant présentant un état de déshydratation modéré avec une peau fine, sèche et plissée.

- Signes fonctionnels

- . Le rythme respiratoire est régulier, l'enfant ne présente pas de signes de détresse respiratoire et le score de Silverman est normal.
- . La couleur de l'enfant est rose au repos, une légère cyanose péri-buccale apparaît lors des cris, elle est d'interprétation difficile.

- Examen cardio-vasculaire

- . L'inspection ne montre pas d'anomalie.
- . Palpation : choc de pointe élargi en dôme.
- . Auscultation :

Les bruits du coeur sont normaux, un peu assourdis, le rythme est régulier (120).

Un souffle systolique méso-cardiaque modéré (SS = 2/6) est retrouvé, irradiant légèrement le long du bord gauche du sternum. Il ne présente pas d'irradiation vers l'aisselle ni dans le dos.

- . Les pouls périphériques sont symétriques et bien perçus.

- . Il n'existe pas d'hépatomégalie, ni de signes d'insuffisance cardiaque.

Le reste de l'examen somatique est normal, en particulier le tonus est en rapport avec l'âge de l'enfant et il n'existe pas d'altération des réflexes.

EVOLUTION

- 10 jours après la naissance apparaissent des accès de cyanose, qui se répètent et nécessitent le traitement par l'oxygène.
- L'auscultation cardiaque retrouve le souffle systolique peu intense (2/6) dans la région méso-cardiaque.
- L'E.C.G. montre un axe de QRS égal à $+130^\circ$, avec des signes de surcharge ventriculaire droite et un bloc de branche droit. Il n'existe pas de signes de surcharge auriculaire.
- Radiographie du thorax.

Cliché de face : "Ce cliché objective un élargissement discret de la silhouette cardiaque, mais surtout une modification de la silhouette avec un arc moyen gauche qui n'est pas visible - "Aspect en coup-de-hache" - et importante saillie de l'arc inférieur avec surélévation de la pointe en faveur d'une hypertrophie ventriculaire droite. Le dessin vasculaire pulmonaire est diminué."

Cliché de profil et en O. A. D. : "Il confirme l'hypertrophie ventriculaire droite."

L'ensemble de ces éléments oriente vers une Tétralogie de FALLOT.

CATHETERISME CARDIAQUE, réalisé le 25 octobre 1973

Etant donné l'état précaire de l'enfant, le cathétérisme est fait sous anesthésie générale avec intubation et ventilation dès le début de l'intervention.

Dénudation de la crosse saphène droite.

Mise en place d'une sonde F6 à trou distal.

La sonde est poussée dans l'oreillette droite puis dans la veine cave supérieure.

Injection dans le tronc veineux innominé : absence d'anomalie du système cave supérieur.

Passage dans l'oreillette droite et prise de pressions : elle montre une hyper-pression importante à 12,5/4 et 20/6.

Le cathéter est alors poussé dans le ventricule droit, le passage de la tricuspide déclenche des salves d'extra-systoles.

La prise de pression ventriculaire montre une hyper-pression considérable dans ce ventricule droit (100/0).

Une oxymétrie est également réalisée qui confirme la présence d'une communication inter-ventriculaire.

Un essai de passage du cathéter au niveau de l'artère pulmonaire déclenche des salves d'extra-systoles polymorphes, aussi nous renonçons à poursuivre notre tentative.

Remplacement de la sonde initiale par une sonde F6 polytrouée pour pratiquer l'angiographie de profil dans le ventricule droit près de l'infundibulum.

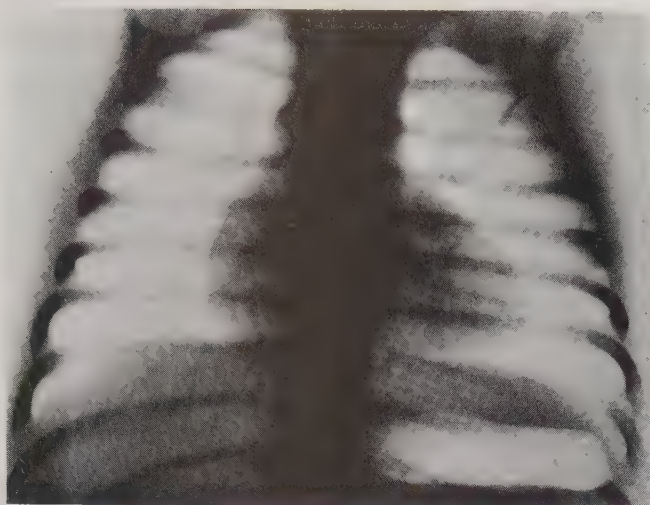


Fig.n°7 (V. Sonia, 2 mois)

Thorax de face :

- Elargissement discret de la silhouette cardiothoracique (I.C.T. : 0,57), creusement de l'arc moyen gauche et surélévation de la pointe.

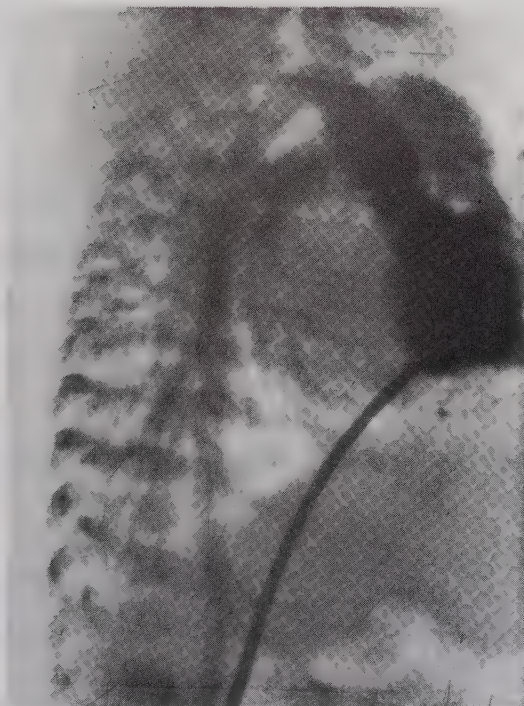


Fig.n°8 (V. Sonia)

Angiographie de profil par injection dans le V.D. :

- Sténose infundibulaire pulmonaire serrée avec sténose de l'anneau valvulaire et dilatation post sténotique.
- Injection du V.G. par une large C.I.V.

L'interprétation des clichés de l'angiographie met en évidence une sténose infundibulaire prédominante au niveau de l'anneau valvulaire pulmonaire ; elle ne montre pas d'atteinte de l'arbre artériel pulmonaire ; elle confirme la présence de la communication inter-ventriculaire et elle montre la dextro-position de l'aorte.

EVOLUTION

Les accès de cyanose avec malaise deviennent de plus en plus fréquents, une hypotonie et un retard psychomoteur sont mis en évidence. L'E.E. G. pratiqué montre des troubles liés à l'anoxie cérébrale.

L'enfant a été mis au traitement par les Beta-bloquants (le PROPRANOLOL) à raison de 1/4 puis 1/2 puis 3/4 de comprimé par jour.

Ce traitement, associé à une oxygénation intermittente, a permis la régression des accès de cyanose et une prise de poids lente mais régulière (elle pèse 5 kg à 6 mois 1/2).

Un accident neurologique intervient le 11 mars 1974 : l'enfant présente un plafonnement du regard, une hypotonie des membres supérieur et inférieur gauches et de légères trémulations des membres supérieur et inférieur droits.

L'E.E. G. pratiqué montre une lenteur globale avec :

- à droite, un aspect plus déprimé qu'à gauche ;
- des bouffées à gauche pouvant correspondre aux trémulations observées dans l'hémicorps droit.
- il n'existe pas de signes en faveur d'une thrombose veineuse.

L'évolution de cet accident se fait vers la régression complète de ces troubles et les différents E.E. G. pratiqués montrent une amélioration des signes

et mettent en évidence une anoxie cérébrale sévère.

Cet accident parétique qui a régressé totalement, a été interprété comme une manifestation liée à cette anoxie cérébrale.

Le poids de l'enfant stagne à nouveau ; à 8 mois, il ne pèse que 5,200 kg.

L'enfant est alors confié au Chirurgien du Service de Chirurgie Thoracique de l'Hôpital Laënnec pour réalisation d'une intervention palliative.

INTERVENTION, le 10 mai 1974 : anastomose de BLALOCK droite.

"Malaise extrême après l'induction anesthésique, avec bradycardie, nécessitant 1 minute de massage cardiaque externe,

Thoracotomie par le 4ème espace droit. Dissection d'une pulmonaire moyenne. La sous-clavière est assez petite (4 mm) et naît d'un tronc artériel brachio-céphalique court. L'anastomose est faite sous forte traction et son thrill est minime. Fermeture sur drain."

Les suites opératoires sont simples, la cyanose a diminué.

- Il existe un souffle continu à hauteur de l'anastomose mais peu intense (2/6).
- Le coeur est un peu augmenté de volume. La vascularisation pulmonaire est un peu plus apparente à droite.
- Il n'y a pas de modifications du tracé E. C. G.
- Le résultat est assez satisfaisant dans l'immédiat.

et mettent en évidence une anoxie cérébrale sévère

Cet accident parétique qui a régressé totalement, a été interprété
comme une manifestation liée à cette anoxie cérébrale.

Le poids de l'enfant à l'admission était de 2,300 kg.

5,300 kg.

L'enfant est alors confié au Chirurgien du Service de Chirurgie
l'opération de l'opération a été réalisée d'une intervention palliative.

INTERVENTION

Après l'induction anesthésique, avec un masque
nécessitant 1 minute de massage cardiaque externe.

Après l'induction anesthésique, avec un masque
moyenne. La sous-clavière est assez facile à trouver et on a pu
prélever l'artère sous-clavière sans difficulté. L'artère est
est mince, l'artère est mince.

Les artères sont assez minces, la veine est mince.

- Il existe un souffle continu à hauteur de l'anastomose mais peu intense (2/6).
- Le cœur est un peu augmenté de volume. La vascularisation pulmonaire est un
peu plus apparessante à droite.
- Il n'y a pas de modifications du tracé E.C.G.
- Le résultat est assez satisfaisant dans l'immédiat.

L'enfant revient dans le Service le 28 mai 1974, l'anastomose ne marche que modérément, mais doit lui éviter les malaises en attendant une correction complète.

L'enfant est remis aux Beta-bloquants (PINDOLOL), le traitement est bien supporté ; la cyanose et les malaises ont disparu complètement.

L'enfant est revue régulièrement en consultation, son état est satisfaisant.

Le dernier examen radiographique montre une circulation artériopulmonaire très satisfaisante et une silhouette cardiaque restant globuleuse, la pointe relevée en "sabot".

4ème OBSERVATION

Enfant G..... Nathalie, née le 23 juin 1974.

La petite Nathalie est hospitalisée dans le Service le 28 août 1974 pour vomissements.

ANTECEDENTS

- Il s'agit d'un premier enfant, né au terme de 8 mois 1/2, pesant à la naissance 2,300 kg.
- Après la sortie de la Maternité, la prise de poids a été insuffisante.
- L'enfant renvoie du lait par le nez lors de la prise des biberons. Il présente des difficultés à boire et ses parents signalent une polypnée superficielle rapide lors des repas, mais sans accès de cyanose.
- Lors de l'hospitalisation, à l'âge de 2 mois, l'enfant ne pèse que 3,440 kg.

4ème OBSERVATION

Enfant G...., Nathalie, née le 23 juin 1974.

La petite Nathalie est hospitalisée dans le Service le 28 août 1974

pour vomissements.

ANALYSE DES FAITS

- Il s'agit d'un premier enfant, né au terme de 8 mois 1/2, pesant à la naissance 2,300 kg.
- Après la sortie de la Maternité, la prise de poids a été insuffisante.
- L'enfant renvoie du lait par le nez lors de la prise des biberons. Il présente des difficultés à boire et ses parents signalent une polymérose superficielle rapide lors des repas, mais sans rougeur de conjonctives.
- Lors de l'hospitalisation, à l'âge de 8 mois, l'enfant ne pèse que 3,400 kg.

EXAMEN A L'ENTREE

- Signes fonctionnels

L'enfant présente, en permanence, une respiration rapide, superficielle avec battements des ailes du nez mais sans cyanose périphérique.

Une hypotrophie, avec retard pondéral, est notée :

Poids : 3,440 kg, taille : 52 cm, P. C. : 35 cm.

La dyspnée est surtout nette à l'effort, lors des repas : après une prise de 30 à 40 g, l'enfant est obligé de s'arrêter car il présente une polypnée importante avec signes de tirage. La prise d'un biberon de 90 g doit s'effectuer en 3 reprises.

- Signes physiques

. Examen cardio-vasculaire

Inspection

Une déformation thoracique, avec le sternum bombant en avant, est notée.

Palpation

Choc de pointe élargi en dôme.

Auscultation

Souffle systolique très intense (5/6) maximum au foyer mésocardiaque, irradiant en rayons de roue à tout le thorax, vers la base du cou, il est bien audible dans le dos.

Il s'agit d'un souffle holosystolique couvrant toute la systole;
le deuxième bruit est difficile à percevoir.

Les pouls périphériques

Ils sont bien perçus et symétriques.

La prise de la tension artérielle par la méthode du Flush. donne
les résultats suivants : Bras droit : 6,5

Bras gauche : 8,5

Jambe droite : 7

Jambe gauche : 7.

Une hépatomégalie est retrouvée avec un débord hépatique de
deux travers de doigt ; cet enfant présentait déjà des signes de fatigue cardiaque.

. L'examen neurologique était riche, différents problèmes étaient
retrouvés.

- 1) Une paralysie faciale droite.
- 2) Une paralysie du voile du palais.
- 3) Une hypotonie globale généralisée, avec diminution des
réflexes archaïques.

. Les examens complémentaires du début d'hospitalisation.

E. C. G. : l'axe du coeur est hyper-droit.

Des signes de surcharge ventriculaire droite particulière-
ment nets et un bloc de branches droit sont étaient retrouvés.
De plus, il y avait des signes de surcharge auriculaire
droite.

La radiographie thoracique mettait en évidence :

- Une cardiomégalie.
- Un relèvement de la pointe.
- Une hyper-vascularisation pulmonaire.

Les conclusions de ce premier examen étaient les suivantes :

1) L'hypotrophie était à mettre sur le compte d'une malformation cardiaque caractérisée par une dyspnée d'effort sans cyanose, un souffle holosystolique important méso-cardiaque, un gros coeur avec une hyper-vascularisation pulmonaire et à l'E.C.G. , des signes de surcharge droite.

AU TOTAL, il s'agissait d'un tableau en faveur d'un shunt gauche-droit probablement à l'étage ventriculaire.

2) Un ensemble de problèmes neurologiques retenait notre attention, avec d'une part une altération globale de l'état neurologique (hypotonie, mauvais réflexes archaïques) et, d'autre part, des problèmes plus précis (la paralysie faciale et la paralysie du voile du palais).

Nous reprenions alors l'interrogatoire des parents et nous apprenions que l'accouchement avait causé des problèmes et que l'enfant n'avait pas crié immédiatement. Il était donc possible de rapporter l'altération neurologique à une anoxie néo-natale.

Au terme de ce premier examen, les mesures pratiques ont été les suivantes :

- Nous avons décidé la poursuite des examens cardio-vasculaires, en particulier la réalisation du cathétérisme cardiaque et de l'angiocardigraphie.
- Sur le plan thérapeutique, nous avons commencé la digitalisation immédiatement en donnant à cet enfant II gouttes de DIGITALINE, un jour sur deux.
- Des examens neurologiques seront effectués dans le cadre de son bilan.

EVOLUTION

Grâce à la digitalisation, qui a été très bien supportée, l'état de l'enfant s'est progressivement amélioré, en particulier la discrète hépatomégalie notée dans l'examen d'entrée a régressé et le rythme cardiaque s'est maintenu entre 130 et 140.

Avant la réalisation du cathétérisme, un télécoeur baryté a été effectué le 3 septembre ; il mettait en évidence :

"Un très important élargissement global de la silhouette cardiaque et une importante surcharge pulmonaire en faveur d'un shunt gauche-droit (C. I. V. vraisemblable)."

C'est surtout l'opacification barytée qui montre une image très intéressante.

- De face, un laminage de l'oesophage est observé au niveau thoracique supérieur, en regard de D3-D4.
- De profil, une encoche postérieure est retrouvée.

Cet examen montrait un aspect en faveur :

- Soit d'une anomalie aortique (syndrome du double arc aortique) ;
- Soit d'une aorte dextroposée.

LE CATHETERISME CARDIAQUE est effectué le 18 septembre 1974, avec comme diagnostic de départ : celui d'une C. I. V.

Réalisation

Dénudation de la crosse de la saphène.

Mise en place d'une sonde F6 à trou distal.

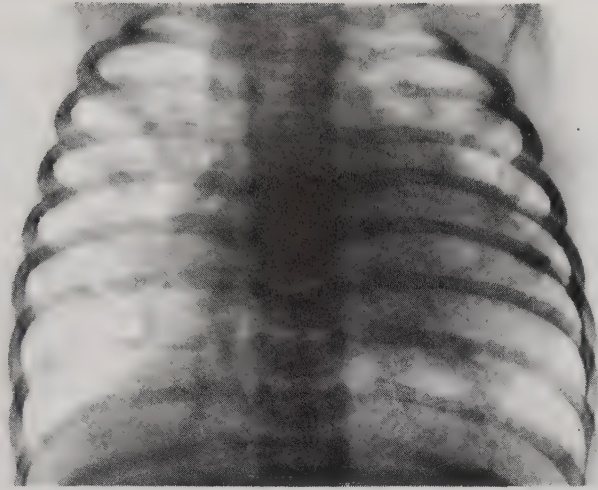


Fig.n°9 (G. Nathalie, 2mois)

Thorax de face :

- Cardiomégalie importante (I.C.T. : 0,70)
- Hypervascularisation périhilaire avec opacités macronodulaires contrastant avec un aspect d'hypovascularisation périphérique surtout nette aux bases pulmonaires.

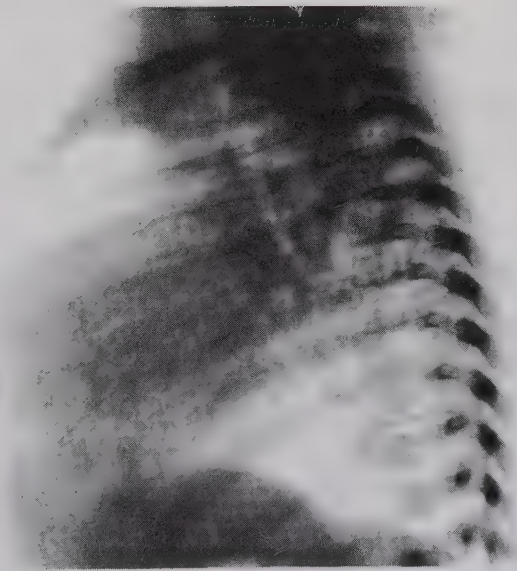


Fig.n°10 (G. Nathalie)

Thorax de profil :

- Cardiomégalie avec hypertrophie du V.D. (comblement de la moitié inférieure de l'espace clair rétrosternal).

Montée de la sonde dans l'oreillette droite où une légère hyperpression est notée (12/6).

Le cathéter est passé dans le tronc veineux innominé, une injection montre l'absence d'anomalie du système cave supérieur.

Puis, le cathéter est passé dans le ventricule droit; il faut noter que le passage à travers la tricuspide a déclenché de nombreuses salves d'extra-systoles polymorphes.

Au niveau du ventricule droit, une hyperpression très importante est retrouvée à 75/0.

Les tentatives de passage du cathéter dans le tronc de l'artère pulmonaire déclenchent des salves d'extra-systoles. Nous effectuons alors un échantillonnage pour oxymétrie et nous préférons changer la sonde à bout distal pour une sonde polytrouée F6 afin d'effectuer une angiographie de profil dans le ventricule droit près de l'infundibulum.

Nous avons alors la surprise à l'interprétation des clichés de l'angiographie, de mettre en évidence une sténose pulmonaire infundibulaire et surtout de l'anneau valvulaire.

Dans l'intervalle, nous avons reçu les résultats de l'oxymétrie qui confirment l'existence de la C. I. V.

Enfin, sur le temps gauche de cette angiographie faite à droite, nous vérifions qu'il n'existe pas d'anomalie aortique, type double arc, mais que l'aorte est bien dextroposée.

Une 2ème angiographie est effectuée dans l'oreillette gauche, après passage de l'O.D. dans l'O. G. par le foramen ovale :

- Elle confirme la présence de la C. I. V. avec visualisation de la voie pulmonaire et de ses branches de division, après injection du produit de contraste dans le "coeur gauche".

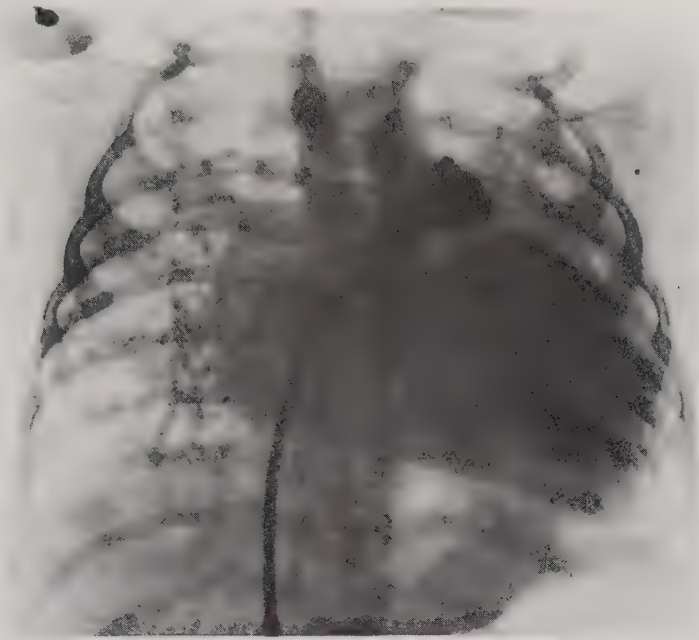


Fig. n°11 (G.Nathalie)
Angiographie de face par injection dans l'O.G. :
 Dextroposition de l'aorte et aspect grêle de
 l'arbre artériel pulmonaire.



Fig.n°12 (G. Nathalie)
Angiographie de profil par injection dans l'O.G. :
 - Injection du V.D. par une large C.I.V.
 - Aspect grêle de l'arbre artériel pulmonaire.

- Elle met en évidence la dextroposition de l'aorte et confirme son intégrité.

La CONCLUSION du cathétérisme est la suivante :

Nous nous trouvons devant un enfant qui présente :

- D'une part un tableau clinique et évolutif de communication inter-ventriculaire (dyspnée d'effort, retard staturo-pondéral, gros coeur, hyper-vascularisation pulmonaire) ;
- D'autre part, comme le montre le cathétérisme nous observons en fait l'association de 4 malformations : C. I. V. , sténose pulmonaire, dextroposition de l'aorte, gros ventricule droit très trabéculé avec une hyper-pression très importante à son niveau.

Par conséquent, il s'agit bien d'une Maladie de FALLOT, du moins au sens anatomique.

En fait, nous nous trouvons devant un enfant pour lequel le shunt gauche-droit est prépondérant, les poumons sont partiellement protégés grâce à la sténose pulmonaire.

Nous pourrions donc classer cette C. I. V. dans le cadre des C. I. V. type IV, c'est-à-dire les communications inter-ventriculaires à poumons protégés, cependant nous n'en avons pas le droit du fait de la dextro-position de l'aorte qui nous oblige à classer cette malade dans le cadre de la Tétralogie de FALLOT.

EVOLUTION

Du point de vue neurologique :

Le tracé électroencéphalographique est très anormal, traduisant une anoxie cérébrale profonde.

Du point de vue cardiaque :

La digitalisation est poursuivie à la même dose, cependant l'état de l'enfant ne s'améliore pas. En effet, sur le plan cardiaque, son état est stationnaire, il n'y a pas de poussée d'insuffisance cardiaque, le souffle demeure identique, l'E.C.G. et la radiographie ne se modifient pas.

Par contre, l'enfant boit de plus en plus mal, régurgite par le nez, fait des "fausses routes" : ce sont ses altérations neurologiques qui en sont responsables.

CONDUITE A TENIR

A ce moment-là, il y avait une hyper-vascularisation pulmonaire, il était donc hors de question d'envisager une anastomose de type BLALOCK (qui a pour but de ramener du sang aux poumons en cas d'hypovascularisation).

D'autre part, il n'était pas question non plus de discuter un BANDING puisqu'il existait déjà.

La seule solution était donc de traiter médicalement l'enfant par la DIGITALINE, de surveiller très régulièrement son état clinique, en particulier sur le plan cardiaque (l'évolution de son hépatomégalie et le contrôle de son rythme cardiaque) ; du point de vue para-clinique, en surveillant régulièrement son électrocardiogramme et en pratiquant des clichés thoraciques réguliers.

Notre but était de mettre à profit ce temps pour permettre à l'enfant de prendre du poids, puisque la seule opération envisageable était la réparation complète à coeur ouvert.

Nous n'avons pu réaliser notre plan, du fait de l'altération neurologique considérable ; la prise de poids a été très mauvaise (le 30 septembre, elle pesait 3,600 kg et lors de son décès, le 18 novembre, elle ne pesait que 4,300 kg).

EN CONCLUSION, elle est décédée le 18 novembre après avoir présenté pendant 48 heures, un état de mal convulsif rebelle à toute thérapeutique (GARDENAL, DIAZEPAM, etc...). Nous avons alors pratiqué un électroencéphalogramme qui mettait en évidence une anoxie profonde avec, en particulier, des ondes lentes rythmiques et une disparition des activités Alpha et Beta avec quelques bouffées paroxystiques.

L'enfant est décédé au cours d'un accès paroxystique convulsif.

DISCUSSION

Il s'agit d'une observation très particulière, il faut noter une discordance entre :

- Les malformations anatomiques pour lesquelles il n'y a pas de discussion possible. C'est une Maladie de FALLOT.
- Le comportement hémodynamique, du moins à un stade donné de l'évolution de la maladie, faisait se comporter l'enfant comme un malade porteur d'un shunt gauche-droit.

Il y avait donc un déséquilibre entre la communication inter-ventriculaire et la sténose pulmonaire en faveur de la C. I. V.

Il est difficile de dire quelle aurait été l'évolution de cette maladie s'il n'y avait pas eu des incidents dus à l'état neurologique.

En fait, il y a fort à penser que la sténose pulmonaire infundibulaire se serait aggravée progressivement, réduisant au fur-et-à-mesure de son évolution, l'hyper-vascularisation pulmonaire et que, à un moment donné, spontanément ou dans le cadre d'une infection pulmonaire, le shunt aurait risqué de s'inverser.

Il y avait quand même une grande inconnue dans cette évolution :

l'état de dilatation du ventricule droit, déjà très dilaté avec une hyperpression très importante. Bien sûr, le shunt de décharge droit-gauche diminue le risque d'insuffisance cardiaque, mais avec une telle dilatation pré-existante, l'enfant aurait pu présenter des troubles du rythme ou quand même une insuffisance ventriculaire droite.

COMMENTAIRES

DEFINITION

La tétralogie de FALLOT est une malformation cardiaque cyanogène caractérisée par :

- Une sténose de la voie pulmonaire,
- Une communication interventriculaire haute,
- Une dextroposition variable de l'orifice aortique,
- Une hypertrophie ventriculaire droite.

Il est bien connu que le calibre de la communication interventriculaire et le degré de sténose de l'artère pulmonaire sont deux éléments déterminants dans les aspects cliniques et évolutifs de cette cardiopathie.

HISTORIQUE

Voilà bientôt un siècle, dans le "Marseille Médical" de 1888, Arthur FALLOT, à l'issue d'une série d'articles intitulés "Contribution à l'Anatomie Pathologie de la maladie bleue", a donné la définition anatomique de cette malformation, l'isolant des autres cardiopathies cyanogènes.

Il individualisa ainsi 3 cas dans lesquels il rapporte la coexistence d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire, d'une communication interventriculaire, d'une déviation à droite de l'origine de l'aorte et d'une hypertrophie ventriculaire droite. Il définissait ainsi de façon remarquable l'anomalie congénitale qui porte son nom.

En 1936, ABBOTT, en publiant ses 1000 cas de malformations cardiaques, donne une idée de la fréquence de la tétralogie de FALLOT. Cette malformation congénitale a été la première des affections cyanogènes à bénéficier d'un traitement chirurgical : en 1944 s'ouvre l'ère chirurgicale avec BLALOCK qui réalise pour la première fois l'intervention conçue par H. B. TAUSSIG, en créant une anastomose termino-latérale entre l'artère sous-clavière et la branche gauche de l'artère pulmonaire pour augmenter le débit sanguin pulmonaire.

D'autres interventions palliatives ont été proposées ensuite, visant toutes à ramener du sang au poumon :

- en 1948, POTTS proposa une anastomose directe aorto-pulmonaire pratiquée à gauche entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche.

- en 1962, WATERSTON a proposé une autre anastomose directe aorto-pulmonaire, mais à droite, entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite.

- l'intervention de MECKALKIN consiste à créer une anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire droite.

- en 1948, BROCK apporte un type tout à fait différent d'intervention palliative en essayant de traiter directement une des lésions anatomiques de la tétralogie de FALLOT : ouverture de la sténose pulmonaire orificielle, complétée au besoin par une infundibulectomie.

C'est en 1954, que LILLEHEI et son équipe réalisent à MINNEAPOLIS pour la première fois une réparation complète à coeur ouvert d'une tétralogie de FALLOT. "Lever l'obstacle pulmonaire quel que soit son niveau et fermer la communication interventriculaire" sont les deux grands principes de cette intervention.

FREQUENCE

La tétralogie de FALLOT représente la plus importante des malformations congénitales cyanogènes :

- 70 % pour DONZELOT et d'ALLAINES en 1954,
- 52 % pour MANNHEIMER en 1949,
- 11 % de toutes les cardiopathies congénitales aux enfants malades de NEW-YORK et 30 % des malformations cyanogènes,
- 50 % des cas de maladie bleue pour KEITH au "Toronto Heart Registry" et 20 % des malformations totales.

Il semble que cette malformation soit retrouvée avec une fréquence un peu plus grande chez les garçons après la naissance. Mais les recherches effectuées sur les foetus morts in utero ont montré la plus grande fréquence du sexe féminin chez les foetus atteints de cette cardiopathie. La tétralogie de FALLOT ne serait donc pas liée au sexe.

LES LÉSIONS ANATOMO-PATHOLOGIQUES

La tétralogie de FALLOT ne répond pas à une entité pathologique bien précise puisque le caractère et l'emplacement de la sténose pulmonaire, la nature et la dimension de la communication inter-ventriculaire, le degré de dextroposition de l'origine de l'aorte et l'importance de l'hypertrophie ventriculaire droite varient considérablement de façon isolée ou groupée.

I - STÉNOSE PULMONAIRE

1) La sténose pulmonaire infundibulaire est la plus fréquente

Elle résulte de 2 anomalies :

- Primitive, le sous-développement et l'énormité de l'infundibulum.

- Secondaire et qui s'accroît progressivement, l'hypertrophie de la crête supra-ventriculaire et de la paroi ventriculaire droite. Cette sténose peut être étagée à différents niveaux : les anomalies musculaires sont parfois associées à des épaississements fibreux constituant des diaphragmes séparant la chambre de remplissage ventriculaire droite et d'infundibulum. Il s'agit, dans ces cas-là, d'atteinte du cône artériel pulmonaire. Cette atteinte infundibulaire est parfois doublée de sténose valvulaire, au niveau de l'orifice pulmonaire, les valves sigmoïdes peuvent être fusionnées et réaliser une sténose valvulaire. L'anneau valvulaire lui-même peut être réduit à un infundibulum borgne dans les cas d'atrésie pulmonaire. Il existe alors une absence de continuité entre la cavité infundibulaire et la cavité artérielle pulmonaire.

Le reste de l'arbre pulmonaire, tronc de l'artère et branches de division, participe également à l'hypoplasie globale. Cet aspect est extrêmement fréquent sur l'artère pulmonaire contrastant avec l'agrandissement du diamètre de l'aorte. Parfois même, il existe des sténoses plus ou moins complètes ou une atrésie qui peut réduire l'artère pulmonaire à un cordon fibreux.

Plus en aval, le rétrécissement peut siéger au niveau de l'origine des branches pulmonaires, voire plus loin, sur les branches droites ou gauches ou leur distribution lobaire ou segmentaire.

Il existe également des cas plus rares d'absence d'artère pulmonaire gauche par exemple.

2) La sténose valvulaire isolée est plus rare

Dans les formes sévères, la fusion des 3 valves forme un dôme membraneux, le plus souvent mobile, percé généralement en son centre d'un orifice de 1 à 3 mm d'où partent 3 raphés en étoile représentant le point de soudure des trois cuspidés, ceci réalise l'aspect classique "en gicleur".

Dans les formes modérées, la fusion valvulaire n'est que périphérique et donc incomplète, délimitant un orifice de plus grand calibre.

Dans les formes évoluées, les tissus deviennent fibreux, incrustés de calcifications.

Il existe généralement une dilatation post-sténotique de l'artère pulmonaire. Cette dilatation est généralement importante et se trouve sur la portion distale du vaisseau.

Son mécanisme de formation est dû à la projection à ce niveau d'un véritable "jet" de sang sous pression, jaillissant de l'orifice pulmonaire rétréci lors de chaque systole ventriculaire. Parfois, il n'existe pas de dilatation. Ceci s'explique dans les sténoses très serrées en raison du "jet" minime et filiforme, ainsi que chez les très jeunes enfants de moins de 4 ans qui n'ont pas eu le temps de

constituer cette dilatation qui est lente et progressive.

Il n'y a donc pas de corrélation directe entre le degré de sténose et l'importance de la dilatation post-sténotique.

II - COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE

Elle est toujours située immédiatement au-dessous des valves sigmoïdes aortiques, elle siège dans la partie membraneuse du septum débouchant sous l'auvent de la crista supraventricularis, au ras du pilier septal de la tricuspide. Cette communication est le plus souvent large et a les dimensions sensiblement de l'ordre de l'orifice aortique.

III - HYPERTROPHIE DU VENTRICULE DROIT

C'est une hypertrophie réactionnelle à la lutte du ventricule droit contre l'obstacle pulmonaire. Le plus souvent, c'est l'épaisseur de la paroi qui est augmentée avec une cavité de grandeur normale qui peut être libre ou comblée plus ou moins par des colonnes charnues réalisant parfois de véritables aspects en "mie de pain".

Il existe une augmentation de la trabéculatation et une hypertrophie de la crista supraventriculaire, entraînant un certain degré de sténose infundibulaire n'apparaissant qu'en systole sur les clichés d'angiographie. Cette sténose infundibulaire a une grande importance sur le plan thérapeutique. Cette hypertrophie atteint rarement le degré que l'on rencontre dans les sténoses pulmonaires à septum interventriculaire intact.

IV - DEXTROPOSITION DE L'ORIGINE DE L'AORTE

Il existe dans la plupart des cas une rotation de l'aorte à droite et en avant, qui a tendance à amener l'aorte, dans les cas les plus extrêmes en position latérale par rapport à l'artère pulmonaire.

Tous les intermédiaires peuvent se voir : elle peut être très postérieure ou très latérale. Par cette rotation, la valve coronaire droite devient de plus en plus antérieure et paraît située dans le ventricule droit. Dans la tétralogie, il existe une continuité entre les sigmoïdes aortiques et l'appareil mitral. En cas de dextroposition aortique moyenne et importante, il existe une autre continuité entre les appareils sigmoïdien aortique et tricuspide.

V - IL EXISTE PARFOIS DES ANOMALIES ASSOCIEES

Communication interauriculaire est assez fréquemment associée à la tétralogie de FALLOT (15 % des cas), il s'agit le plus souvent d'un foramen ovale ou d'un ostium secundum : on emploie alors le terme de pentalogie de FALLOT.

La veine cave supérieure gauche est parfois rencontrée.

Les malformations associées les plus importantes à connaître sont les anomalies des artères coronaires.

Une circulation collatérale aorto pulmonaire est presque toujours présente dans les formes sévères de la tétralogie. Elle peut se faire soit directement par de larges artères bronchiques parfois visibles à l'angiographie, soit par des artérioles bronchiques anastomosées avec les branches terminales des artères pulmonaires, soit enfin par une anastomose directe aorto-pulmonaire de calibre relativement important. A ces anastomoses s'ajoutent des shunts de suppléance provenant de différents vaisseaux (artères de la région diaphragmatique supérieure, artères mammaires internes et artères intercostales).

Le poumon de la tétralogie de FALLOT a fait l'objet ces dernières années de travaux importants, car il présente dans certains cas de telles altérations que toute tentative de correction peut devenir illusoire. Il existe des modifications vasculaires qui paraissent d'autant plus importantes que la sténose sur la voie pulmonaire est elle-même plus serrée. L'existence d'anomalies de la vascularisation pulmonaire représente le risque majeur pour la correction de la cardiopathie, l'augmentation des résistances vasculaires dans le poumon venant compromettre les résultats de la libération de la voie pulmonaire.

PHYSIOPATHOLOGIE

Le retentissement hémodynamique de la sténose valvulaire sera marqué :

- en amont, un barrage à l'éjection du ventricule droit provoque une hypertrophie ventriculaire droite, mais plus modérée que dans la sténose pulmonaire isolée avec septum intact. Cette hypertrophie plus modérée s'explique par la présence lors de l'augmentation de pression dans le ventricule droit d'un shunt droit gauche grâce à la communication interventriculaire.

- en aval, le passage du sang à travers un orifice pulmonaire rétréci entraîne :

- . une dilatation post-sténotique par lésion de "jet", dont la force dépend de la pression et du degré de sténose, mais il n'y a pas de corrélation directe du fait que dans une sténose très serrée, il n'y a pas de jet.

- . l'hypovascularisation pulmonaire.

La diminution du débit sanguin qui s'accroît lors de l'effort surtout chez des malades ayant une sténose très serrée, entraîne une augmentation de la cyanose par shunt droit gauche important dans la communication interventriculaire.

EMBRYOGENESE

L'appareil cardio-vasculaire atteint son stade fonctionnel bien avant les autres appareils. Commencé au 20ème jour, le coeur est pratiquement achevé au 40ème jour, soit avant la fin de la 6ème semaine.

On peut distinguer artificiellement 3 stades dans ce développement:

- Formation du tube cardiaque,
- Plicature de ce tube,
- Modelage interne enfin.

I - LA FORMATION DU TUBE CARDIAQUE

Le premier stigmate de la formation du coeur s'observe à la fin de la troisième semaine. Les premières cellules de l'aire cardiogénique se développent à partir du mésenchyme de la partie céphalique de l'embryon. C'est dans la splanchnopleure qu'apparaissent les premières cellules de l'ébauche cardiaque, il s'agit d'amas cellulaires irréguliers qui se transforment en cordons cellulaires pleins, se rapprochent de la ligne médiane centrale, se creusent d'une lumière tapissée de cellules endothéliales, constituant deux tubes endocardiques.

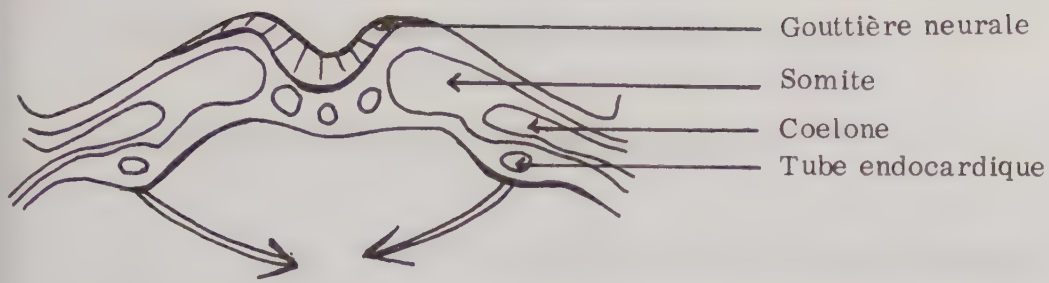


Schéma n° 1 LES TUBES ENDOCARDIQUES DANS LA SPLANCHNOPLEURE

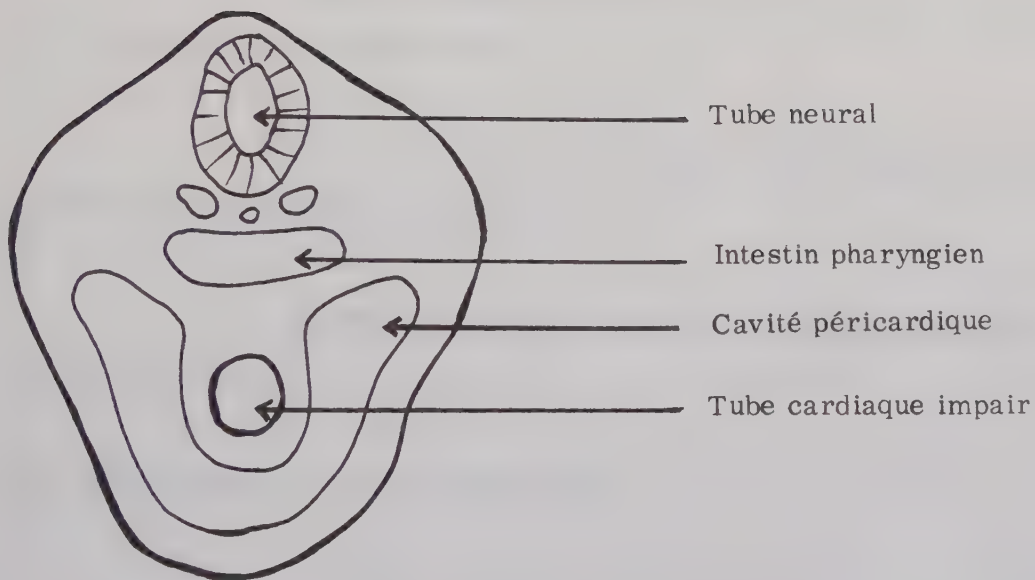


Schéma n° 2 TUBE CARDIAQUE IMPAIR

Puis, les deux tubes endocardiques se rapprochent l'un de l'autre, s'accollent et fusionnent dans le sens crâniocaudal, c'est le tube cardiaque impair. A ce stade, il se présente comme un organe symétrique.

II - LA PLICATURE DU TUBE CARDIAQUE

La croissance du tube cardiaque est plus rapide que celle du péricarde, il subit un reploiement complexe qui va l'obliger à se couder en un S dont la boucle supérieure est dans un plan frontal et la boucle inférieure dans un plan sagittal. Du fait semble-t-il de l'activité de l'ébauche primitive gauche plus grande que celle de l'ébauche droite, une première courbure va se faire vers la droite, courbure dont le sommet correspond au bulbus cordis. Dans le même temps, une seconde courbure, plus bas située et à convexité inférieure va rejeter le massif auriculaire en arrière du ventricule primitif.

A ce stade, la symétrie initiale du tube cardiaque a disparu, les différents éléments se constituent :

- le truncoconus naît du seul bulbus cordis (futur ventricule droit) situé à droite du ventricule primitif.

- le massif auriculaire n'est en communication qu'avec le seul ventricule primitif.

III - MODELAGE DU TUBE CARDIAQUE

Il va aboutir à la structure définitive caractérisée par l'existence de quatre chambres et de quatre appareils valvulaires. Les deux chambres ventriculaires étant en parallèle et non plus en série.

A. LES TRANSLATIONS

- 1) Celle du truncus vers la gauche.

Elle est autorisée par l'effacement du sillon bulbo ventricu-

laire gauche, cette translation va mettre en communication le ventricule primitif (futur ventricule gauche) et une partie du conotruncus (future aorte).

2) Celle de l'orifice auriculo ventriculaire primitif vers la droite, translation qui va mettre en communication le massif auriculaire avec le futur ventricule droit aussi bien qu'avec le futur ventricule gauche.

3) Celle de la future oreillette droite et du sinus veineux vers la droite, translation qui laissera le système cave se drainer dans la seule oreillette droite.

B. LES CLOISONNEMENTS

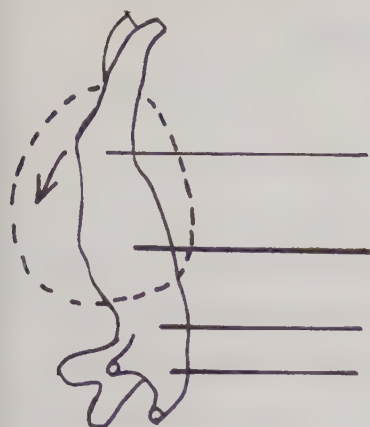
1) Celui du tronc artériel commun par la lame tronco conale (dite lame spirale) qui individualisera l'aorte et l'artère pulmonaire.

2) Celui des ventricules par le septum inferius qui croît de bas en haut et va former le septum musculaire.

3) Celui des oreillettes par le septum primum doublé sur sa face droite par le septum secundum.

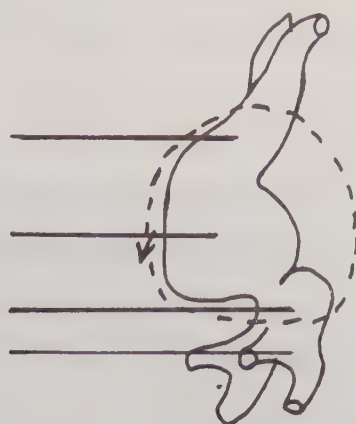
Un point particulier de cette embryogénèse est à étudier en détail, il s'agit du cloisonnement de la région bulbo ventriculaire, car un défaut lors de cette formation va expliquer la génèse de la tétralogie de FALLOT.

Schéma n° 3. A - B - C REPLOIEMENT DU TUBE CARDIAQUE



A. STADE 8 somites

Bulbe
Ventricule
Oreillette
Sinus veineux



B. STADE 11 somites



C. STADE 16 somites

Péricarde
Cavité péricardique
Oreillette gauche

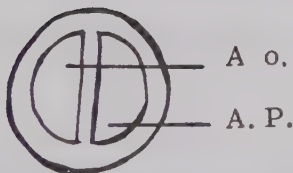
A



A. P. Ao.



A. P.
A. o.



A. o.
A. P.



A. o.
A. P.

B

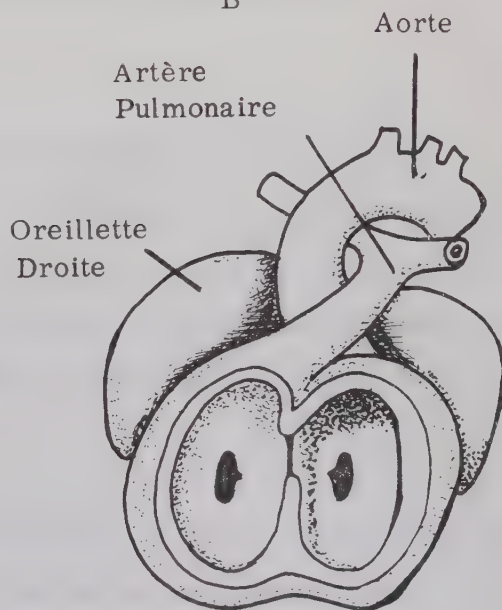


Schéma n° 4. - A. DIAGRAMME MONTRANT LA FORME SPIRALEE DU SEPTUM AORTICO PULMONAIRE

- B. SITUATION DE L'AORTE (Ao) et de l'ARTERE PULMONAIRE (A. P.) AU STADE 25 mm (8^e semaine)

Etudions d'abord le cloisonnement normal de la région bulboventriculaire :

- A la fin de la 4ème semaine de développement (stade 5 mm), apparaît sur le plancher de la région bulboventriculaire, une crête qui va former la partie musculaire de la cloison interventriculaire. Sa partie moyenne présente un bord libre, concave vers le haut. Il existe à ce stade une communication entre le ventricule droit et le ventricule gauche, c'est l'orifice interventriculaire.

- A la même date apparaissent, dans la partie céphalique du tronc artériel, deux bourrelets mésenchymateux tapissés d'endocarde diamétralement opposés : les bourrelets aortico-pulmonaires. Ces bourrelets poursuivent leur développement dans la lumière du tronc artériel et descendent en direction des ventricules suivant un trajet spiralé, ils se fusionnent pour former le septum aortico-pulmonaire. En raison de la forme spiralée de ce septum, l'aorte et l'artère pulmonaire sont enroulées l'une autour de l'autre. Dans la partie distale du tronc artériel, l'artère pulmonaire est située en arrière et à gauche de l'aorte ; dans la région du cône artériel, l'artère pulmonaire est située en avant et à droite de l'aorte. Ainsi, l'aorte s'abouche dans le coeur gauche et l'artère pulmonaire dans le coeur droit.

La fermeture de l'orifice interventriculaire à la fin de la 6ème semaine donnera le septum membraneux, elle se réalise par des expansions fibreuses venant des bords mêmes de l'orifice ; la partie antérieure de la pars membranacea est interventriculaire, sa partie postérieure formée par le septum intermedium se verticalise, attirée par la cloison interauriculaire en haut et par le septum inferius en bas.

A la fin de la 7ème semaine intra-utérine, la fermeture est terminée. La majorité des communications interventriculaires persistantes auront pour siège la pars membranacea.

Dans la tétralogie de FALLOT, le point de départ de la malformation est une division inégale du cône artériel, due à une position anormalement antérieure du septum aortico-pulmonaire. Il en résulte un rétrécissement de l'infundibulum du ventricule droit, que l'on appelle sténose infundibulaire, ainsi qu'une large communication interventriculaire. L'aorte prend naissance directement au-dessus de l'orifice interventriculaire et l'hyperpression régnant dans le cœur droit entraîne une hypertrophie de la paroi du ventricule droit.

La tétralogie de FALLOT est due à des troubles du développement du bulbus cordis qui, normalement, donne les orifices aortique et pulmonaire, l'infundibulum et la portion membraneuse du septum inter-ventriculaire.

La dextroposition aortique serait due à un trouble de rotation dextrogyre du bulbe artériel, ainsi que la communication interventriculaire.

L'hypoplasie et la sténose pulmonaire seraient la conséquence de la compression de l'infundibulum entre l'éperon bulbo-auriculaire anormal et le septum hypertrophié, par une détorsion excessive. Ces malformations se produiraient au cours des quatre premiers mois de la vie intra-utérine.

TABLEAU CLINIQUE

Il est en général très évocateur dans les formes habituelles. La nature et la date d'apparition des premiers symptômes sont en rapport avec l'importance de la sténose pulmonaire. Dans les formes les plus mal tolérées, les signes cliniques sont les plus précoces.

I - LES SIGNES FONCTIONNELS

Ils sont très importants car ils sont au premier plan de la sémiologie clinique et constituent pour les indications thérapeutiques des éléments déterminants.

1) La cyanose

C'est une teinte bleutée des téguments et des muqueuses ; elle est liée à la présence d'hémoglobine réduite. Pour que la cyanose soit visible, il faut que dans la boucle capillaire, le taux d'hémoglobine réduite atteigne 5 g pour 100 cc de sang. En général, la cyanose est le premier signe révélateur, il est rarement présent à la naissance et ne se manifeste en général qu'ultérieurement après un intervalle libre de quelques mois ou seulement de quelques jours dans les formes avec sténose pulmonaire sévère.

Cette cyanose est d'abord intermittente, constatée lors des efforts (prise de biberons, cris, toilette), elle prédomine aux lèvres et aux ongles en premier lieu puis se généralise. Elle s'accroît au froid, à l'effort ou spontanément annonçant un malaise.

Son degré est variable :

- discrète, elle ne pourra être révélée qu'à l'effort. En général, elle ne sera remarquée que vers 2 - 3 mois parfois beaucoup plus tard. Il est important de savoir la rechercher sur les muqueuses où elle est de plus grande signification : la langue et les muqueuses buccales.

- intense, elle est d'apparition très précoce, dans les premiers jours de la vie ou les tous premiers mois. Elle est l'indice d'un shunt droit gauche important et d'une cardiopathie sévère.

A l'inverse, une cyanose discrète ne permet pas de conclure qu'il s'agit d'une forme bénigne, car des malaises paroxystiques peuvent également survenir.

La cyanose est la circonstance de découverte la plus courante, qu'elle soit isolée ou non. Mais, il est difficile d'apprécier sa date d'apparition exacte étant donné qu'il faut se fier à l'appréciation de la famille, cette appréciation est souvent sujette à caution ; très souvent, une cyanose importante n'a pas été reconnue par les parents.

L'apparition de la cyanose est mieux visible en cas de polyglobulie ; elle est retardée en cas d'anémie. Dans certains cas, il existe un mélange de pâleur et de cyanose, l'enfant est alors "gris".

L'apparition retardée d'une cyanose permet une révélation différée d'une cardiopathie cyanogène qui étonne souvent; elle n'est en fait que la traduction d'un débit pulmonaire faible sans doute, mais équilibré dans les premiers mois de la vie, qui devient rapidement très insuffisant avec la croissance et le développement de l'activité de l'enfant. La cyanose intermittente au début tend rapidement à devenir permanente et généralisée, s'accroissant à l'effort et au froid ou même spontanément. Elle finit toujours par devenir nette, accompagnée d'une polyglobulie dépassant souvent 6 à 7 millions d'hématies par mm³.

L'hippocratisme digital est un signe très souvent associé à la cyanose : il s'agit d'une déformation importante de la dernière phalange des doigts, avec élargissement en forme de "baguette de tambour", avec des ongles déformés en "verre de montre". Ce signe se développe au cours des années, il est par contre difficile à reconnaître chez le nourrisson.

Un signe s'y associe également chez l'enfant : c'est le "squatting", l'enfant adopte de lui-même une position de repos, sur les talons avec les genoux au niveau du menton. La position accroupie est un des signes le plus fréquemment rencontré de cette affection chez l'enfant, cette constatation est pratiquement pathognomonique du diagnostic de tétralogie de FALLOT ou d'une cardiopathie se comportant hémodynamiquement comme telle. Il s'agit d'une adaptation plus ou moins consciente de l'enfant à une désaturation artérielle sévère et d'explication difficile ; il est probable qu'en bloquant le sang désaturé dans le territoire des membres inférieurs, la flexion des cuisses sur le bassin agit à la manière d'un garrot augmentant ainsi le débit dans la partie supérieure du corps et diminuant donc l'hypoxie des centres vitaux.

Ce symptôme se rencontre également chez le nourrisson qui prend spontanément une position en "chien de fusil" dans son berceau, genoux au menton, cette position est l'équivalent du squatting de l'enfant plus grand.

2) La dyspnée

C'est le deuxième élément fondamental du tableau clinique. Au début, elle apparaît surtout à l'effort, lors de la prise des biberons qui oblige parfois la prise de repas fractionnée, ou lors de cris. Plus tard, elle est très importante lors d'efforts ou lors de la marche, obligeant l'enfant à s'arrêter et à prendre une position de repos accroupie.

Des épisodes de dyspnée paroxystique peuvent même survenir, avec augmentation du degré de cyanose. Ces épisodes peuvent s'accroître jusqu'à 18 mois puis ensuite ces manifestations ont tendance à régresser et même à disparaître,

probablement sous la dépendance du développement d'une circulation pulmonaire collatérale.

3) Les malaises

Leur valeur pronostique est considérable puisque c'est leur répétition ou leur apparition chez un enfant, qui tolérerait jusque là assez bien sa malformation, qui fait poser une indication opératoire.

L'interrogatoire de la famille fournit la date d'apparition, la fréquence, les caractères et les circonstances de ces malaises.

Ils sont de deux types :

- Les malaises blancs : ils surviennent chez un enfant peu cyanosé, sont caractérisés par un accès de pâleur avec hypotonie et prostration, avec révulsion des yeux et perte de conscience. L'enfant paraît "comme mort" pendant quelques instants.

- Les malaises bleus : tout le monde a remarqué qu'ils survenaient avec une fréquence particulière le matin. L'enfant bleuit, est anxieux, pleure, paraît souffrir. Son cri est particulier, l'enfant geint ; il peut convulser ou entrer dans une phase de coma. La durée de ces malaises est très variable, de quelques secondes à une ou deux heures ; leur fréquence varie jusqu'à être pluri quotidiens et devenir un véritable état de mal. Ces malaises n'ont pas de rapport avec le degré de cyanose et de la polyglobulie ; H. B. TAUSSIG a montré que l'anoxie a un rôle capital et qu'elle est responsable de ces troubles.

La gravité de ces malaises est imprévisible et rend le pronostic de la tétralogie de FALLOT impossible à faire, ils peuvent être réversibles mais même très brefs, ils peuvent se terminer par un accident neurologique (hémiplégie non régressive ou amaurose) et même se terminer par une mort subite dès les premiers malaises.

On considère que l'anoxie est responsable de ces accidents chez le nourrisson ; par contre, chez l'enfant plus grand, la thrombose vasculaire serait liée à la polyglobulie.

Le traitement médical est symptomatique, il en réduit parfois la fréquence, retarde un peu la date d'intervention. Il comprend la mise de l'enfant sous tente à oxygène avec des sédatifs, mais à présent, c'est surtout l'utilisation des BETA BLOQUANTS qui amène rapidement la sédation des malaises et une diminution de la cyanose.

4) La soif

Elle représenterait un moyen de défense de l'organisme pour lutter contre l'hémoconcentration qu'entraîne la polyglobulie.

II - L'EXAMEN PHYSIQUE

L'examen physique montre généralement un retard de développement staturo-pondéral modéré. Cependant, dans les formes sévères, l'hypotrophie est souvent marquée. Cette hypotrophie est parfois associée à des malformations thoraciques et à un retard mental.

En dehors de la cyanose, de cette hypotrophie modérée, c'est surtout l'examen cardiaque qui apporte certains renseignements. L'auscultation cardiaque révèle un souffle systolique, isolé, d'intensité modérée, situé au bord latéral gauche du sternum. Son maximum d'intensité est entendu au niveau des 2ème et 3ème espaces intercostaux gauches, parfois même au niveau du 4ème. Il irradie faiblement, il est parfois possible de l'entendre dans le dos. Il y a une corrélation entre l'intensité du souffle et le degré de sténose pulmonaire, le souffle systolique est d'autant plus faible que la sténose est plus serrée. L'absence du souffle systolique ou la présence d'un souffle très faible évoque une atrésie. A une sténose serrée coïncide un souffle systolique modéré ; inversement, à un souffle systolique intense correspond une sténose modérée.

L'auscultation montre également que le 2ème bruit au foyer pulmonaire est en général diminué, il est aussi unique.

A la palpation, la pointe n'est pas, en règle, déplacée, on perçoit assez souvent un thrill systolique, mais pas de façon aussi constante que dans les communications interventriculaires ou les rétrécissements pulmonaires isolés.

Un fait important, qui constitue un signe négatif dans le diagnostic de cette malformation congénitale, est souvent retrouvé : il n'existe jamais de signes cliniques d'insuffisance cardiaque.

III - L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

L'examen radiologique est un temps capital pour le diagnostic de la tétralogie de FALLOT. Il comprend :

- Un examen radioscopique précieux pour étudier le volume cardiaque, la cinétique du coeur et la transparence pulmonaire.
- Un examen radiographique complémentaire de face et selon les obliques, oblique antérieure droite et oblique antérieure gauche.

La silhouette cardiaque dans la maladie de FALLOT est variable. En général, le coeur a des dimensions normales, mais sur le cliché de face, il présente une forme particulière "en sabot" avec 4 éléments caractéristiques :

- un arc moyen gauche concave,
- la pointe est relevée au-dessus du diaphragme,
- des artères pulmonaires grêles au niveau du hile,
- une clarté exagérée des champs pulmonaires.

On doit savoir que l'appréciation de l'arc moyen est rendue difficile par l'ombre thymique. La cardiomégalie est plus importante en cas de sténose infundibulaire très marquée, d'atrésie pulmonaire ou d'absence de valves pulmonaires.

Dans les formes avec sténose serrée ou hypoplasie de l'artère pulmonaire, la masse cardiaque est surmontée d'un pédicule étroit et la concavité de l'arc moyen est très prononcée, donnant le classique "coup de hache".

Les clichés en O. A. D. et en O. A. G. permettent quelquefois de reconnaître une zone claire sous la crosse de l'aorte connue sous le nom de "signe de la fenêtre".

L'hyperclarté pulmonaire s'explique par la pauvreté de la vascularisation du parenchyme pulmonaire, elle est nette dans la majorité des cas. L'association de la radioscopie et des clichés est souvent utile pour bien apprécier la transparence pulmonaire.

On demande à l'examen radiologique d'essayer de définir la taille des branches pulmonaires pour préjuger de la possibilité d'une anastomose. Si, dans la majorité des cas elle fournit de bons renseignements, on sait que des branches peu visibles sur des clichés sont quelquefois des artères pulmonaires perméables satisfaisantes pour une anastomose, car vides de sang, elles sont peu opaques.

Enfin, l'examen radiologique permet souvent de dire si l'arc aortique passe à gauche ou à droite de la trachée (vu après ingestion barytée). Cela constitue un argument diagnostique précieux.

En résumé : l'examen radiologique montre un cœur de volume normal ou légèrement augmenté, mais qui n'est jamais très gros. la pointe est relevée, l'arc moyen gauche est concave, avec au maximum un véritable "coup de hache". Les branches pulmonaires sont grêles et les poumons sont clairs parce que mal irrigués.

IV - L'EXAMEN ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

Il montre :

- Un axe de QRS dévié à droite, cet axe est compris entre $+ 120^\circ$ et $+ 150^\circ$.
- L'angle différentiel des axes de QRS et de T est nettement supérieur à 60° , mais il n'est pas très accentué et l'onde T est souvent positive en D2.
- Des signes de surcharge ventriculaire droite modérée avec une onde R exclusive en V3 R et V1 et des ondes S visibles jusqu'en V6. Cet aspect traduit la surcharge ventriculaire droite, il n'est pas spécifique de la tétralogie de FALLOT et s'observe chaque fois qu'il existe une égalité des pressions entre le ventricule droit et le ventricule gauche. Il n'y a pas de troubles de la repolarisation ni de surcharge auriculaire.
- L'onde P est en général de grande amplitude : c'est l'onde P dite "congénitale", son axe est généralement à 60°

En résumé : l'ECG ne peut que préciser l'hypertrophie droite et surtout son caractère modéré, ce qui élimine dans une certaine mesure les cardiopathies à hypertrophie droite très marquée, dite hypertrophie type barrage, comme on la voit dans la trilogie de FALLOT ou dans la sténose pulmonaire isolée à septum interventriculaire intact.

LE PHONOCARDIOGRAMME

Cet examen précise les éléments du souffle : c'est un souffle systolique de type éjectionnel perçu le long du bord gauche du sternum au 3ème et 4ème espaces intercostaux gauches. En général, il se termine avant la fermeture des valvules aortiques et contrairement au souffle de sténose pulmonaire isolée, il sera d'autant plus bref que la tétrade sera plus sévère.

V - BIOLOGIE

Une polyglobulie et une élévation de l'hématocrite accompagnent une cyanose caractéristique. En général, le degré d'augmentation de l'hématocrite est en rapport avec l'importance de la désaturation artérielle, donc avec la sévérité de la sténose pulmonaire et du shunt droit gauche. La polyglobulie chez l'enfant

peut atteindre 7, 8, voire 10 millions d'hématies par mm³, elle représente un indice de gravité dans l'évolution de cette maladie.

Chez le nourrisson, elle varie en fonction de l'âge, elle peut se répartir de la façon suivante :

- Jusqu'à 1 mois, voisine de 5 000 000 par mm³,
- Entre 1 et 3 mois, elle est fréquemment voisine de 5 à 6 000 000.
- Au-dessus de 3 mois, elle est plutôt comprise entre 6 et 7 000 000.

Fréquemment, lorsque la numération montre moins de 5 000 000 de globules rouges par mm³, les enfants sont anémiques avec un taux d'hématocrite très bas. Il a été remarqué que l'administration de fer, tout en faisant monter le taux de globules rouges, accroît la cyanose et paradoxalement les enfants sont améliorés.

La polyglobulie est une réaction de l'organisme qui tente de pallier à l'anoxémie, c'est donc cette dernière qui est responsable de la polyglobulie.

Mais, il n'y a pas de rapport entre le degré d'anoxémie et l'importance de la polyglobulie : les malaises dus à l'anoxémie surviennent en effet chez les enfants qui ne sont pas forcément polyglobuliques.

Une polyglobulie modérée chez un enfant, dont par ailleurs la cardiopathie est mal tolérée, peut être due à une insuffisance d'érythropoïèse, tout à fait habituelle à cet âge. La correction de l'hypochromie par le traitement martial amène l'apparition ou l'augmentation de la polyglobulie, mais aussi de la cyanose.

La plupart des malades cyanosés ont une diminution du nombre des plaquettes et donc des modifications de la coagulation, un bilan complet de la coagulation est donc indispensable avant d'envisager tout acte chirurgical.

LE CATHETERISME CARDIAQUE ET L'ANGIOGRAPHIE

Ces deux examens couplés sont déterminants pour le diagnostic exact et le bilan des lésions, indispensable pour la décision opératoire éventuelle.

A. Le cathétérisme cardiaque

Il est toujours réalisé initialement, permettant ensuite de faire un examen angiographique dans de meilleures conditions.

Le cathétérisme droit apporte des renseignements intéressants sur les pressions intra-cardiaques droites, sur la teneur en oxygène du sang et permet de suivre le trajet de la sonde.

1) Les pressions

L'enregistrement des pressions met en évidence un gradient entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit. Une zone de pression intermédiaire est imputée à la sténose infundibulaire, elle n'est pas toujours retrouvée. Les valeurs des pressions dans le ventricule droit sont élevées, aux environs de 100 mm de mercure, elles tendent à égaler la valeur des pressions du ventricule gauche.

2) Oxymétries

Dans les formes mineures où le shunt interventriculaire est mixte, on peut relever un léger enrichissement du sang en oxygène dans le ventricule droit,

surtout si le cathéter est placé en regard de la communication interventriculaire.

Dans les formes plus sévères, le shunt droit gauche sera prouvé et estimé par l'oxymétrie, soit dans l'aorte, soit dans une artère périphérique, elle permet d'apprécier l'importance de la désaturation du sang périphérique.

3) Le trajet de la sonde

Fréquemment, lors du cathétérisme droit, le cathéter passe directement du ventricule droit dans l'aorte mettant ainsi en évidence la communication interventriculaire. Le trajet de la sonde montre également la dextroposition de l'origine de l'aorte.

B. L'angiographie

Cet examen s'impose chaque fois qu'il est question d'envisager une cure chirurgicale à coeur ouvert de tétralogie de FALLOT. L'indication opératoire dépend, en effet, essentiellement de la morphologie de la voie artérielle pulmonaire.

Ce sont surtout les injections sélectives dans le ventricule droit qui sont très utiles pour le diagnostic. Elles permettent de préciser la morphologie de la malformation et montrent également si la sténose infundibulaire est isolée ou associée à une sténose valvulaire.

Un bon appareillage et une technique parfaite sont de rigueur. L'appareillage doit permettre de prendre des clichés de face et de profil simultanés à cadence rapide. Les premiers clichés sont souvent plus importants au diagnostic de tétralogie de FALLOT. L'injection doit être poussée dans le ventricule droit : c'est l'angiographie sélective qui donne semble-t-il de meilleures images.

L'angiographie permet d'étudier successivement :

1. La voie pulmonaire

Elle sera étudiée dans les injections de face, mais surtout de profil.

a) L'infundibulum

La sténose infundibulaire est quasi constante dans la tétralogie de FALLOT. Sa morphologie est variable, elle peut revêtir des aspects différents et être plus ou moins serrée. Son étendue est variable, on décrit ainsi des sténoses courtes, depuis le simple diaphragme et des sténoses plus longues décrivant un chenal étendu sur plusieurs centimètres. Son importance se jugera en systole, mais surtout en diastole de façon à apprécier le degré de distension de cet infundibulum.

Quand elle est basse, la chambre dite infundibulaire peut être longue ou parfois revêtir l'aspect d'une sténose médio-ventriculaire droite.

b) L'orifice

Une sténose valvulaire est retrouvée dans la majorité, mais non dans la totalité des cas de la tétralogie de FALLOT. On peut l'affirmer, chaque fois que l'on retrouve une image en dôme, formée par les valves qui ne s'effacent pas en systole. L'image de "jet" et la dilatation post-sténotique ovoïde du tronc de l'artère pulmonaire sont parfois retrouvées. Il est important de préciser les caractères angiographiques de l'anneau valvulaire, un anneau hypoplasique nécessite des techniques chirurgicales particulières lors de la réparation complète de la voie pulmonaire.

Les doubles sténoses valvulaire et infundibulaire ne sont pas exceptionnelles.

c) Le tronc de l'artère pulmonaire

La taille du tronc est habituellement inférieure à celle d'une artère pulmonaire normale. Il est intéressant de préciser cette hypoplasie plus ou moins importante, par une mensuration sur des clichés de face et de profil, en général, cette hypoplasie est appréciée par rapport à la taille de l'aorte. Un rapport inférieur

à 1/2 serait même le témoin d'une tétralogie de FALLOT grave. Cependant, cette mesure, très approximative, est difficile à établir et ne peut-être tenue pour un élément décisif dans les indications chirurgicales.

Une sténose du tronc, réalisant une "coarctation de l'artère pulmonaire" est parfois visible, plus ou moins proche de l'anneau valvulaire.

d) Les branches de l'artère pulmonaire

Quel que soit le type d'intervention projeté, il est capital de pouvoir préciser :

- L'intégrité du réseau pulmonaire, il faut toutefois savoir que l'absence d'injection d'une ou plusieurs branches ne signifie pas nécessairement leur absence anatomique. Certaines tétralogies de FALLOT peuvent s'associer à l'agénésie d'une branche, lorsqu'aucune des deux branches n'est visible à l'angiographie, on soupçonne un pseudo-truncus.

- La taille des branches de division a un grand intérêt pour la chirurgie palliative, des branches trop petites contre-indiquent une intervention radicale, mais elles risquent fort de rendre impossible ou inefficace une tentative d'anastomose.

- L'existence de sténoses sur les grosses ou les petites branches, unique ou multiples, unilatérales ou bilatérales, proximales ou distales doit être recherchée. Ce point est important à considérer pour le pronostic de l'évolution après chirurgie curative.

2. Dextroposition de l'aorte

Elle est responsable d'une opacification quasi simultanée de l'aorte et de l'artère pulmonaire. La taille de l'aorte est supérieure à la normale, elle est d'autant plus importante que l'artère pulmonaire est plus petite. L'aorte est injectée précocement, dès le temps "droit", il faut remarquer cependant qu'elle n'apparaît qu'après l'opacification du ventricule gauche par la communication interventriculaire.

Dans 1/5 des cas, la crosse est à droite, il est nécessaire de bien situer par des clichés de face, en O. A. D. en O. A. G., les rapports exacts de l'aorte et de l'artère pulmonaire. Ainsi, sur des clichés de profil, une dextroposition importante se traduit par une position antérieure de l'aorte, mais celle-ci demeure toutefois en arrière de l'artère pulmonaire, contrairement à ce qui se passe dans la transposition des gros vaisseaux.

3. La communication interventriculaire

Une injection dans le ventricule droit met en évidence la dextroposition aortique et la communication interventriculaire avec passage du produit de contraste dans le ventricule gauche. La communication est haut située, en général large, ce dernier point étant assez difficile à apprécier sur les clichés.

La taille du ventricule gauche, le reflet de l'importance de la circulation pulmonaire peuvent être appréciés sur des clichés tardifs, au temps gauche de l'angiographie. Le ventricule gauche est le plus souvent de dimension normale. Son délai d'apparition au temps gauche donne une idée de l'importance des résistances pulmonaires.

EVOLUTION

I - EVOLUTION GENERALE

Il est classique de dire que la tétralogie de FALLOT est bien supportée pendant la première enfance, ce qui autorise à attendre un âge avancé pour envisager une intervention corrective. En fait, il faut insister sur une notion capitale : le pronostic de la maladie est imprévisible et tel enfant qui supportait apparemment bien sa malformation peut, lors d'un premier malaise, mourir subitement ou rester hémiplégique ou aveugle.

L'évolution dépend essentiellement du degré d'irrigation des poumons, donc de la gravité des lésions et plus particulièrement de la sténose pulmonaire. L'évolution spontanée est donc très variable. Avant l'ère chirurgicale, la plupart de ces malades mouraient au cours des deux premières décennies ; il n'est pourtant pas rare de voir certains sujets atteindre l'âge adulte et on constate paradoxalement une amélioration des signes, la cyanose diminue et la circulation pulmonaire revient pratiquement à la normale par le développement d'une circulation de suppléance. Le diagnostic de ces FALLOT vieillissants est souvent déroutant, puisque l'hypervascularisation pulmonaire remplace l'hypovascularisation de l'enfant.

En fait, il faudra savoir se baser sur l'évolution de certains signes pour confier l'enfant aux chirurgiens : la date d'apparition et l'intensité de la cyanose, l'importance de la polyglobulie et surtout la fréquence des accidents critiques qu'ils soient appelés syncope, dyspnée paroxystique ou encore hyperpnée paroxystique.

Outre les complications redoutables que sont les crises d'anoxie du nourrisson responsables d'hémiplégie, même parfois de mort subite, l'évolution est émaillée de nombreux accidents qui sont en fait des complications assez spéciales de la tétralogie de FALLOT :

1. L'abcès du cerveau

Il s'agit d'une complication rare dans la première enfance, survenant plutôt après l'âge de 2 ou 3 ans. C'est une complication classique survenant dans les suites d'une infection des voies respiratoires supérieures et caractérisée par des signes de souffrance cérébro-méningée avec parfois des signes de localisation évoluant ou non en climat fébrile. Ces abcès sont dus au shunt droit gauche avec passage direct de certains embols septiques dans la circulation systémique par l'intermédiaire de la communication interventriculaire sans passage préalable dans le filtre pulmonaire ; ils peuvent également être dus à des trombi cérébraux surinfectés survenant chez des enfants très polyglobuliques.

Il faudra y penser lorsque s'associent des signes neurologiques et des signes infectieux ; en effet, la découverte des signes d'hypertension intracrânienne, de signes de localisation tels que l'ataxie, l'hémianopsie, la diminution de la force musculaire ou la modification des réflexes doit orienter vers des investigations complémentaires en milieu neuro-chirurgical.

Le pronostic de ces abcès du cerveau dépend d'un diagnostic précoce et d'un traitement de l'abcès efficace.

2. Les thromboses cérébrales

Elles surviennent surtout au cours des 18 premiers mois de la vie et frappent l'enfant cyanosé au décours d'un malaise ou d'une maladie infectieuse intercurrente. Le diagnostic est souvent fait devant la constatation de signes neurologiques et surtout d'une hémiplégie. Leur étiologie est discutée : anoxie chez le tout petit ou thrombose cérébrale chez le nourrisson plus âgé très polyglobulique.

Il est difficile de déterminer si ces accidents sont la conséquence d'une stase veineuse due à la polyglobulie ou liés à des épisodes prolongés d'anoxie cérébrale.

3. Thromboses pulmonaires

Ce sont des complications qui surviennent en général beaucoup plus tard, elles contribuent encore à augmenter la cyanose et à réduire le débit pulmonaire.

4. Le syndrome hémorragique

Il se voit parfois chez des malades dont la polyglobulie est très importante, liée à un abaissement du taux des plaquettes et du fibrinogène. Ainsi peuvent survenir des épistaxis, des pétéchies, plus rarement des hémorragies digestives. Par contre, les hémoptysies seraient dues, soit à des ruptures de la circulation collatérale, soit à la survenue d'un infarctus pulmonaire.

5. L'hypochromie et la polyglobulie

La désaturation artérielle engendre un mécanisme compensateur qui est la polyglobulie dont le chiffre peut être extrêmement élevé jusqu'à 10 millions de globules rouges par mm³, ce qui élève la viscosité du sang et est un facteur de thrombose. Mais, il est très fréquent que cette polyglobulie s'accompagne d'une hypochromie relative qu'il est souhaitable de corriger par un traitement martial qui, en améliorant l'hématose, peut amener une diminution de la polyglobulie.

6. Les complications infectieuses

L'endocardite d'Osler représente une éventualité qui n'est pas rare, bien que moins fréquente que dans certaines cardiopathies non cyanogènes, elle représente un danger statistiquement significatif dans la tétralogie de FALLOT. Les végétations peuvent se développer sur l'orifice de la communication interventriculaire ou même l'orifice aortique ou pulmonaire. Il faudra suspecter cette endocardite devant une fièvre persistante, seules des hémocultures répétées peuvent apporter une certitude.

La tuberculose est également une complication classique, mais quand même rare de la tétralogie de FALLOT. Le développement du bacille de Koch se trouve facilité par l'hypovascularisation pulmonaire, mais cette tuberculose répond bien au traitement

7. Par contre, il n'existe pratiquement jamais d'insuffisance cardiaque dans la tétralogie de FALLOT, elle est tout à fait exceptionnelle.

En résumé : le pronostic de cette malformation congénitale est impossible, tant l'évolution de cette maladie de FALLOT est imprévisible. Même si elle est longtemps bien tolérée, à tout moment peut survenir un accident qui peut être fatal, surtout si le malade est très cyanosé. Il ne faut pas hésiter à recourir à une sanction chirurgicale quand cela est nécessaire.

L'évolution dépend essentiellement du degré d'irrigation des poumons, c'est-à-dire en dernière analyse, de la date d'apparition de la cyanose :

- Dans certains cas, la cyanose apparaît très précocement après la naissance, ce sont les formes les plus sévères de la maladie où la sténose est très serrée. Les malaises sont très fréquents et obligent à proposer une intervention palliative précoce, voire d'urgence. Sinon, les risques d'hémiplégie sont importants lors des malaises avec cyanose et le pronostic est fatal rapidement.

- Dans d'autres cas, la cyanose apparaît dans les premiers mois. Ce sont les formes habituelles de la maladie, les malaises y sont moins fréquents et apparaissent surtout à l'effort. A l'âge de la marche, surviennent dyspnée et "squatting" qui entravent de façon importante le développement de cet enfant. Il faudra déterminer le moment de l'opération, soit palliative, soit curative si elle est possible.

- Enfin, la cyanose peut apparaître très tardivement, après 1 an ; ce sont les formes les mieux tolérées, car le débit pulmonaire est relativement satisfaisant. La première enfance se passe généralement sans problèmes et une cyanose discrète n'apparaît que vers 2 ou 3 ans. La dyspnée d'effort et l'accroupissement vers 5 - 6 ans. Les malaises sont ici exceptionnels.

DIAGNOSTIC

I - DIAGNOSTIC POSITIF

La constatation chez un enfant cyanosé :

- D'un cœur de volume normal ou un peu augmenté sur la radiographie, d'un aspect "en sabot" avec la pointe du cœur remontant au-dessus du diaphragme, d'un arc moyen gauche concave et parfois d'un arc aortique droit.
- De l'augmentation de la transparence pulmonaire par hypovascularisation.
- D'un souffle systolique latérosternal gauche entendu à l'auscultation (3ème et 4ème espaces intercostaux).
- D'une surcharge ventriculaire droite modérée constatée à l'E. C. G. avec un axe hyperdroit.

Ces différents signes orientent bien sûr vers le diagnostic de tétralogie de FALLOT, mais c'est l'angiographie qui en apporte la preuve et permet de décider de la sanction chirurgicale.

II - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- On élimine d'emblée toutes les cardiopathies cyanogènes à poumons hypervascularisés, en particulier la transposition des gros vaisseaux chez le nourrisson, l'atrésie tricuspidiennne qui a un axe gauche à l'électrocardiogramme.

- Le problème se pose essentiellement avec la sténose pulmonaire isolée à septum interventriculaire intact et la triade de FALLOT.

Typiquement, cette dernière anomalie est très différente :

- Souffle systolique intense, sténotique du 3ème espace intercostal gauche avec diminution nette du deuxième bruit pulmonaire.

- Un électrocardiogramme très droit avec surcharge auriculaire droite et ventriculaire droite beaucoup plus marquée que dans la tétralogie.

- Un gros coeur à la radio avec un arc moyen visible au convexe.

Mais, dans certains cas et surtout chez le nourrisson, le diagnostic peut être plus difficile devant un coeur un peu plus gros et une surcharge droite un peu accentuée. Le problème est d'importance car les indications chirurgicales sont très différentes dans ces deux cas : une anastomose est contre-indiquée en cas de triade qui réclame une valvulotomie orificielle pulmonaire. Ce sont le cathétérisme et l'angiographie qui apportent le diagnostic.

- Il est beaucoup plus rare d'avoir à discuter d'autres cardiopathies cyanogènes à poumons clairs dont les éléments de diagnostic sont plus complexes :

- . Hypoplasie tricuspidiennne
- . Transposition des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire
- . Ventricule unique avec sténose pulmonaire
- . Tronc commun avec poumons clairs.

LES FORMES CLINIQUES

I - LES FORMES ANATOMIQUES

Il est possible de décrire de nombreuses variantes de la tétralogie de FALLOT en fonction de degré et du type de sténose pulmonaire et des différentes lésions qui peuvent s'y associer. Il s'agit avant tout de formes variant avec la sévérité de la sténose pulmonaire. Elles sont liées à cette sténose qui peut aller d'un rétrécissement modéré, permettant un débit pulmonaire relativement satisfaisant pendant la première enfance, à l'atrésie complète de la voie pulmonaire. Nous avons signalé dans notre description des lésions anatomo-pathologiques, la relative fréquence des sténoses doubles, valvulaires et infundibulaires et indiqué les multiples aspects de sténoses courtes ou longues, serrées ou modérées. A l'extrême, l'atrésie pulmonaire représente une forme clinique particulière dont les incidences chirurgicales et le pronostic sont différents de la tétralogie de FALLOT. Cette forme est décrite sous le terme de pseudo-truncus-arteriosus, on ne retrouve dans ce cas qu'un seul vaisseau, l'aorte, qui est très dextroposée. La survie est assurée par la persistance du canal artériel et par une circulation bronchique développée. La symptomatologie est très accentuée : la cyanose est sévère, la polyglobulie très importante. Les conséquences respiratoires et les complications de cette hypoxémie graves sont particulièrement redoutables.

Entre ce type de malformation extrême et la tétralogie classique, s'inscrivent tous les degrés d'hypoplasie de l'artère pulmonaire dont l'étude angiographique n'est pas toujours aisée, surtout si un canal artériel contribue à assurer la circulation pulmonaire.

Citons encore les formes associées avec une communication inter-auriculaire qui font parler de pentalogie de FALLOT. Elles posent les mêmes problèmes que la tétralogie.

II - LES FORMES DU NOURRISSON

Dans la tétralogie du nourrisson, le diagnostic clinique est parfois relativement facile : cyanose d'effort à caractère paroxystique, exacerbation de cette cyanose par les biberons et par les cris. Le développement pondéral est peu perturbé au début et il n'existe pas de signes cliniques d'insuffisance cardiaque. A l'auscultation, on retrouve un souffle d'éjection pulmonaire, sans frémissement associé. La radiologie objective un coeur de petit volume avec un arc moyen gauche concave et poumons clairs. L'électrocardiogramme est d'interprétation plus délicate, on retrouve néanmoins un axe hyperdroit et une hypertrophie ventriculaire droite.

Cliniquement, si tous ces éléments sémiologiques sont associés, on sera orienté d'emblée vers la maladie de FALLOT. Malheureusement, le diagnostic n'est pas toujours aussi facile. Nous verrons dans la seconde partie ces difficultés de diagnostic chez le nourrisson de moins de 6 mois.

TRAITEMENT

Il ne saurait être que chirurgical, les méthodes médicales ne pouvant être que symptomatiques :

- Oxygénation en cas de cyanose intense ;
- Fer en cas d'hypochromie ;
- Sédatifs ;
- Antibiothérapie systématique en cas d'infection ;
- L'utilisation de BETA BLOQUANTS (type PROPANOLOL), par

leur action chronotrope négative et inotrope négative, permet une amélioration des signes cliniques. Les BETA BLOQUANTS agiraient en diminuant le spasme au niveau de la sténose pulmonaire, en augmentant ainsi le débit sanguin pulmonaire. On constate une amélioration des signes cliniques, une diminution de la cyanose, les malaises sont moins fréquents. Cette méthode de traitement est très utile chez le jeune enfant permettant parfois de retarder la date de l'échéance chirurgicale et permettant ainsi l'intervention dans de meilleures conditions.

Le traitement chirurgical

C'est en 1945 que BLALOCK réalisa pour la première fois l'intervention imaginée H. B. TAUSSIG. Il est remarquable que, depuis cette date, cette technique soit restée le traitement palliatif de choix de la tétralogie de FALLOT. C'est en 1955 que fut tentée pour la première fois la réparation à coeur ouvert de cette anomalie congénitale.

I - LES INTERVENTIONS PALLIATIVES

Leur but est commun, elles visent toutes à augmenter le débit sanguin pulmonaire, donc la quantité de sang hématosée, afin d'élever la saturation artérielle en oxygène. Elles ont toutes en commun la création d'une anastomose entre la grande et la petite circulation, visant à revasculariser le poumon.

Il existe 3 types d'interventions :

1) L'anastomose de BLALOCK-TAUSSIG, 1945

Elle relie l'artère sous-clavière gauche à la branche gauche de l'artère pulmonaire par une anastomose termino-latérale. Elle peut être réalisée à droite ou à gauche, le choix du côté dépend d'abord de la localisation de la crosse aortique, fréquemment à droite dans la tétralogie. On peut également pratiquer une anastomose termino-terminale, mais c'est une solution de misère, qui n'est utilisée que lorsque les autres méthodes sont impossibles à réaliser.

La plupart des interventions de BLALOCK-TAUSSIG ont été faites à gauche, car l'anastomose est techniquement plus facile à réaliser de ce côté. Mais, si la crosse de l'aorte est à gauche, la coudure de l'origine de la sous-clavière en diminue le débit, c'est pourquoi certains chirurgiens font l'anastomose au côté opposé à la crosse aortique. De plus, en cas d'atrésie pulmonaire orificielle, l'anastomose ne doit jamais être faite à gauche, car la dissection de la zone du canal est presque toujours la cause d'un arrêt cardiaque sur la table d'opération par défaut d'irrigation pulmonaire.

L'anastomose est techniquement impossible à réaliser si la taille des vaisseaux n'est pas suffisante : l'artère sous-clavière doit mesurer au moins 3 mm de diamètre et la branche pulmonaire au moins 4 mm de diamètre.

Avec l'amélioration des techniques chirurgicales et les progrès de la réanimation, le taux de mortalité est faible avec ce type d'intervention. Il est plus élevé chez le nourrisson, mais il est vrai que ce sont les tétralogies les plus sévères qui sont opérées le plus tôt et sans intervention, le pronostic de ces nourrissons serait rapidement fatal.

Une complication est relativement fréquente, étant donné la petite taille des vaisseaux, c'est la thrombose de l'anastomose. Elle nécessite une réintervention d'urgence, pour libérer l'anastomose. Si la thrombose de l'anastomose est une cause de décès relativement fréquente, au contraire les enfants qui font un oedème aigu post-opératoire survivent dans un pourcentage non négligeable de cas.

Un incident peut être remarqué après cette intervention, c'est le syndrome de CLAUDE BERNARD-HORNER, il peut être observé pendant quelques semaines et s'atténue en règle progressivement.

Le principal avantage de l'anastomose de BLALOCK est de ménager l'avenir puisqu'elle ne compromet pas les possibilités de réparation ultérieure à coeur ouvert.

2) L'anastomose de POTTS, 1946

Elle consiste à réaliser une anastomose directe entre l'aorte descendante et la face postérieure de l'artère pulmonaire gauche.

Son avantage : elle donne en général un très bon débit à l'anastomose et la cyanose disparaît presque complètement.

Ses inconvénients : il est très difficile de donner à l'anastomose un calibre correct. Trop large, elle risque d'inonder les champs pulmonaires, soit de façon dramatique dans les suites opératoires (oedème aigu du poumon, défaillance cardiaque), soit progressivement, entraînant à la longue un syndrome d'hypertension pulmonaire.

De plus, elle rend plus délicate une réparation complète ultérieure par la grande difficulté qu'il y a à démonter ultérieurement cette anastomose.

Ces inconvénients majeurs ont conduit à abandonner pratiquement ce type d'intervention, sauf en position de repli quand l'anastomose de BLALOCK est impossible à réaliser.

3) L'anastomose de WATERSTON

Décrite en 1966 par WATERSTON et reprise par COOLEY, elle consiste en une anastomose entre :

- L'aorte ascendante, sa face latérale droite, ou mieux si possible sa face postérieure.

- Et la face antérieure de l'artère pulmonaire droite. Le calibre de l'anastomose varie suivant l'âge de l'enfant .

Une des difficultés de l'intervention tient précisément à la nécessité de calibrer exactement l'anastomose. Trop importante, elle expose à l'oedème pulmonaire per-opératoire ou dans les suites immédiates et à l'apparition d'une insuffisance cardiaque. Il faut alors parfois réintervenir pour en réduire le débit.

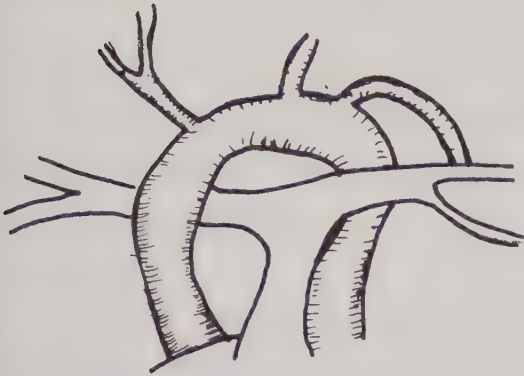
Un avantage de cette méthode : il est possible de démonter l'anastomose pour réaliser l'intervention curative ultérieure.

C'est une méthode encore trop récente pour savoir si elle risque d'entraîner à la longue une hypertension pulmonaire comme l'intervention de POTTS ou si elle sera bien tolérée comme celle de BLALOCK.

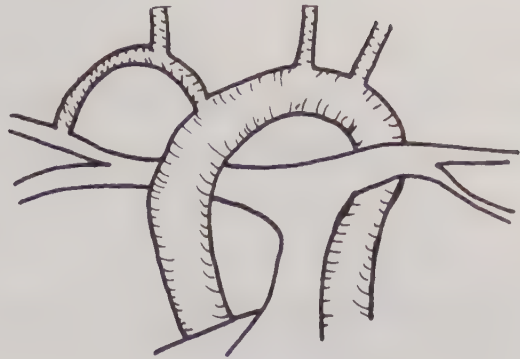
4) Une autre anastomose est proposée, c'est l'anastomose cavo-pulmonaire

Elle consiste à aboucher la veine cave supérieure sectionnée au ras

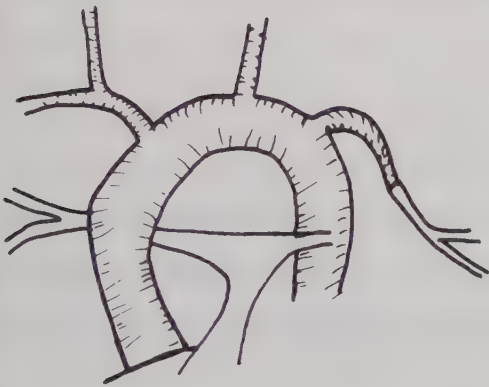
LES DIFFERENTS TYPES D'ANASTOMOSES



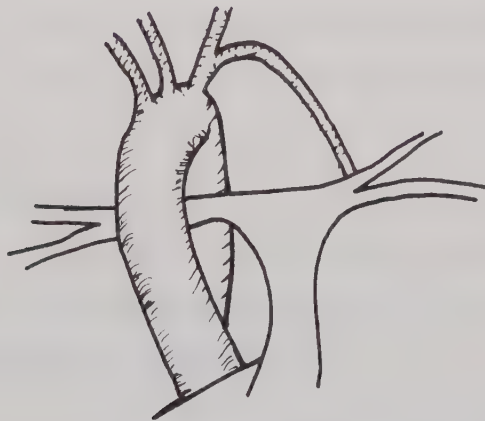
1) BLALOCK gauche



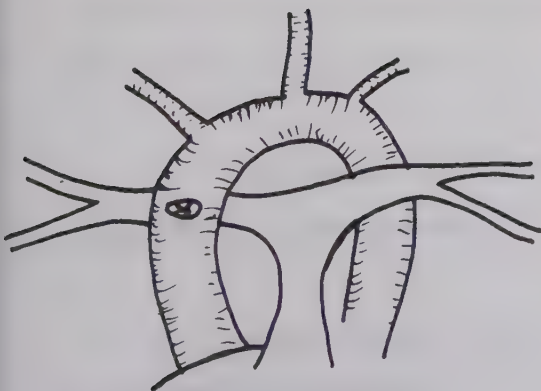
2) BLALOCK droit



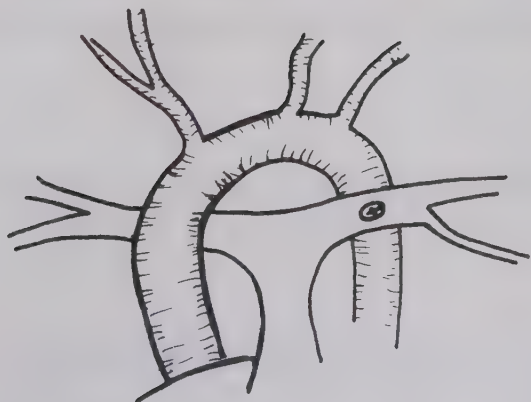
3) BLALOCK termino-terminal



4) BLALOCK gauche (aorte à droite)



5) WATERSTON



6) POTTS

de l'oreillette droite, dans la branche droite de l'artère pulmonaire. Sa réalisation est plus délicate et comporte des risques opératoires et post-opératoires plus importants. Son avantage est d'apporter aux poumons un sang purement veineux, à faible pression, sans danger de surcharge des cavités gauches ou risque d'arté-riolite pulmonaire.

Mais, son inconvénient majeur est l'impossibilité définitive de recourir à une réparation complète à coeur ouvert dans l'avenir.

En résumé : la place des interventions palliatives reste encore très importante ; souvent elle constitue un premier temps opératoire indispensable, permettant à l'enfant d'atteindre l'âge et le poids requis pour effectuer l'intervention curative sous circulation extra-corporelle. Certaines sont bien supportées pendant longtemps, telle l'anastomose de BLALOCK, mais souvent la taille de l'anastomose devient insuffisante pendant la croissance de l'enfant, nécessitant ainsi une réintervention. D'autre part, les interventions palliatives ne mettent pas à l'abri des complications infectieuses, telle l'endocardite d'OSLER, et de l'abcès du cerveau, car le shunt droit gauche persiste toujours.

II - CHIRURGIE CURATIVE

1) Technique à coeur ouvert

Tentée pour la première fois par LILLEHEI en 1954, elle représente la chirurgie d'avenir puisque c'est la seule intervention assurant une réparation complète de la malformation.

Elle est pratiquée à coeur ouvert, sous circulation extra-corporelle et hypothermie, elle comporte :

- La fermeture de la communication interventriculaire par la pose d'une prothèse artificielle ;

- La résection de la sténose infundibulaire qui, lorsqu'elle est

trop importante, nécessite la pose d'une prothèse.

Indication : la chirurgie curative de la tétrade de FALLOT s'adressait à tous les malades âgés de plus de 9 ou 10 ans, ayant subi ou non antérieurement une anastomose de BLALOCK sous réserve que la sténose de la voie pulmonaire réponde à certaines conditions anatomiques. Mais, actuellement, l'amélioration des techniques chirurgicales et des méthodes de réanimation permet d'envisager cette intervention plus tôt.

Critères angiographiques d'opérabilité

Nous avons vu le polymorphisme anatomique du rétrécissement pulmonaire de la tétralogie de FALLOT, c'est l'angiographie qui permet de prévoir au mieux la morphologie de la voie infundibulaire pulmonaire. On appréciera :

- Le diamètre de l'infundibulum en systole et en diastole, celui de l'anneau pulmonaire.
- La longueur du rétrécissement infundibulaire.
- L'existence ou l'absence d'une sténose orificielle.
- La taille du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches de division.
- Le siège et la grandeur de la communication interventriculaire.
- Les modalités de l'injection aortique et le calibre de l'aorte, c'est surtout le rapport entre le diamètre de l'artère pulmonaire et celui de l'aorte qui ne doit pas être inférieur à 1/2 pour qu'une réparation complète puisse être effectuée dans de bonnes conditions.

Les meilleures conditions pour une chirurgie directe sont réalisées quand la sténose pulmonaire est limitée et la voie pulmonaire est dans son ensemble de bon calibre.

Technique chirurgicale

L'intervention est faite sous circulation extra-corporelle et hypothermie, le chirurgien, après avoir fait une ventriculotomie droite, doit résoudre deux problèmes :

1. Le rétablissement d'une voie pulmonaire normale :

- Dans les cas les plus simples, il suffit de réséquer un diaphragme fibreux ou d'ouvrir une sténose orificielle.

- Plus souvent, il faut réséquer une quantité **plus** ou **moins** importante du muscle qui contribue à rétrécir l'infundibulum.

- Parfois, enfin, l'hypoplasie de la voie pulmonaire est telle qu'il est nécessaire de l'agrandir par une prothèse losangique en téflon. Cette prothèse peut aller de la pointe du ventricule droit à la bifurcation pulmonaire ou n'intéresser qu'un segment limité de cette voie pulmonaire.

La libération soigneuse et totale de la voie pulmonaire doit être réalisée, un gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire de 20 mm de mercure étant le maximum admissible.

2. Fermeture de la communication interventriculaire :

Une fermeture complète et définitive de la communication interventriculaire doit être réalisée, corrigeant la dextroposition. Elle est en général réalisée par une prothèse de téflon cousue à points séparés. Le chirurgien prendra bien soin de ne pas léser le faisceau de HISS, il entraînerait ainsi un bloc de branche, responsable de la mort à brève échéance.

Les deux inconvénients majeurs de cette technique sont :

- Une mortalité opératoire encore importante, mais moins importante quand elle est réalisée d'emblée que lors des risques cumulés d'une intervention palliative suivie de la restauration chirurgicale.

- L'impossibilité de pratiquer cette intervention chez le nourrisson et le très jeune enfant.

2) Opération de RASTELLI

Quand l'arbre artériel pulmonaire est très hypoplasique, la réparation complète à coeur ouvert n'est pas réalisable. RASTELLI a mis au point une technique chirurgicale permettant la reconstitution de la voie artérielle pulmonaire par l'implantation d'une homogreffe aortique valvulée, abouchée à la partie médiane du ventricule droit, la coalescence étant assurée par un manchon de péricarde ; l'extrémité libre de l'homogreffe est anastomosée en termino-latérale au niveau de la bifurcation pulmonaire.

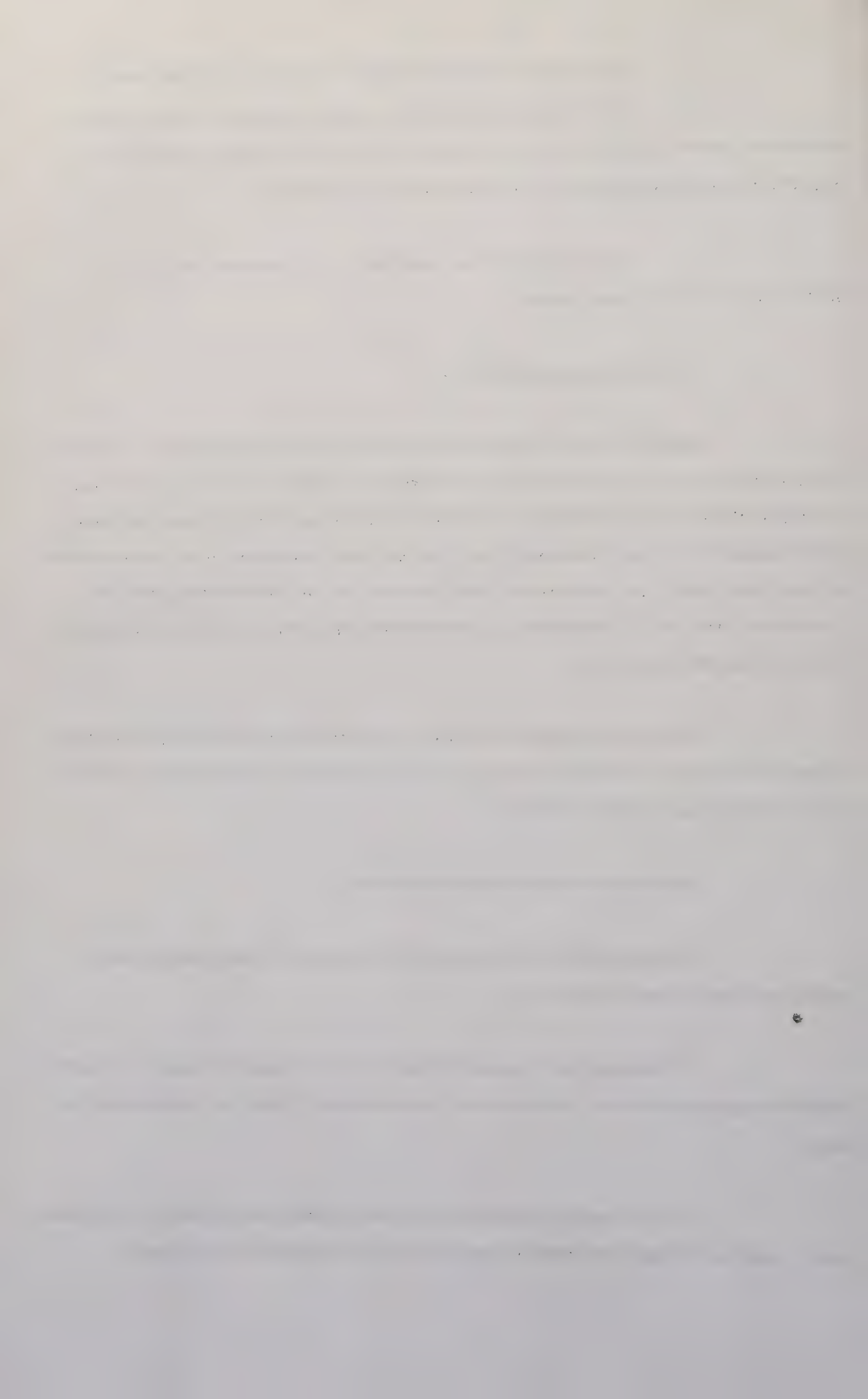
C'est une technique récente, les premières interventions remontent à 1969, le recul est insuffisant pour juger des résultats de cette méthode chirurgicale de réalisation assez difficile.

Les problèmes posés sont multiples :

- Difficulté liée à l'étanchéité au niveau de l'abouchement dans la partie médiane du ventricule droit.

- Tolérance de la greffe à plus ou moins longue échéance, il s'agit d'une homogreffe prise sur le cadavre et formolée pour éviter les phénomènes de rejet.

- Il n'y a pas de chambre de chasse infundibulaire dans ce ventricule droit, aussi la vidange ventriculaire se fait dans de mauvaises conditions.



C'est une technique chirurgicale à réserver uniquement au cas d'hypoplasie de l'arbre artériel pulmonaire rendant toute tentative de correction complète à coeur ouvert illusoire.

III - INDICATIONS OPERATOIRES

L'orientation vers un traitement chirurgical se fait dans deux circonstances :

- De nécessité, lorsque la mauvaise tolérance de la cardiopathie (accentuation de la cyanose, de la dyspnée, des crises anoxiques) fait redouter une évolution rapidement fatale, malgré le traitement. Il est à signaler cependant que l'heure de la chirurgie peut être parfois retardée grâce au traitement par les BETA BLOQUANTS, en particulier le PROPANOLOL, qui agit sur l'élément fonctionnel de la sténose infundibulaire pulmonaire. Dans certains cas, l'intervention palliative doit être réalisée très rapidement chez le nourrisson, quand la sténose est serrée, donc la cardiopathie très mal supportée.

- De principe, dès que l'enfant, même présentant une cardiopathie bien tolérée, a atteint l'âge de 10 ou 12 ans.

Deux notions doivent cependant guider l'attitude :

- . La chirurgie palliative n'est que palliative, aussi brillants que soient ses résultats, elle finit toujours à plus ou moins brève échéance par être insuffisante à mesure que l'enfant grandit. D'autre part, elle ne met pas à l'abri de certaines complications (abcès du cerveau, maladie d'OSLER).

- . La vraie solution est donc la chirurgie réparatrice à coeur ouvert, mais les risques qu'elle comporte encore et l'impossibilité qu'il y a de la pratiquer chez le nourrisson font qu'il ne faut pas renoncer aux interventions palliatives pour ménager l'avenir de l'enfant.

Les indications se discutent en fonction de l'âge de l'enfant et de l'importance des signes fonctionnels, donc de l'importance des lésions dont l'élément capital dans l'indication nous paraît être le calibre de l'anneau pulmonaire.

1) Chez le nourrisson

Il n'y a pas de problème de choix d'intervention, puisque la chirurgie à coeur ouvert n'est pas possible à cet âge. C'est donc à la chirurgie palliative que l'on peut s'adresser, le plus souvent à l'anastomose de BLALOCK. L'indication opératoire n'est donc formelle que dans les cas sévères, comportant des malaises répétés, les enfants risquant à tout moment la mort subite ou l'accident neurologique. L'existence d'une polyglobulie importante est un argument supplémentaire.

C'est donc, chez le nourrisson, une véritable chirurgie d'urgence, dont on essaie de retarder au maximum l'échéance grâce au traitement par les BETA BLOQUANTS.

2) Chez l'enfant plus grand

De plus en plus, les équipes chirurgicales choisissent la réparation complète et plus précocement qu'au cours de ces dernières années. Cette évolution dans la tactique est fondée sur les arguments suivants :

- Le risque de la réparation d'emblée est certes supérieur à celui du traitement palliatif, mais nettement inférieur aux risques cumulés des deux interventions successives.

- Le résultat fonctionnel de la réparation est, de loin, supérieur en qualité et en durée à celui du BLALOCK qui ne doit être considéré que comme provisoire.

- Le risque de complication invalidante (paralysie, abcès du cerveau) n'est pas supprimé par une anastomose de BLALOCK. Il peut être minimisé par une correction complète.

L'excellence des résultats de la correction complète explique qu'on donne la préférence d'emblée à cette technique chaque fois que l'âge et le degré de la malformation la rendent possible.

LA MALADIE DE FALLOT

DANS LES PREMIERS MOIS DE LA VIE

Si, dans la forme habituelle de la tétralogie de FALLOT, les signes fonctionnels apparaissent vers l'âge d'1 an, lorsque l'enfant présente une certaine activité physique ou après 1 an ; dans la tétralogie de FALLOT mal tolérée du nourrisson, l'apparition des signes fonctionnels est plus précoce : elle se produit au cours des premiers jours ou des premiers mois de la vie.

I - LES PARTICULARITES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Classiquement, on isole la maladie de FALLOT du cadre de la "maladie bleue", il n'existe pas de cyanose néo-natale. Habituellement, on retrouve toujours une période silencieuse d'au moins 4 à 6 mois, ce n'est qu'ensuite qu'apparaissent les premiers signes.

Le débit de perfusion pulmonaire est à peu près satisfaisant pendant les premiers mois :

- Les résistances pulmonaires sont élevées au départ et diminuent ensuite.
- La sténose de l'anneau pulmonaire existante, ajoutée à la sténose infundibulaire secondaire qui augmente encore le rétrécissement de la voie pulmonaire, permettant à celle-ci de rejoindre en quelque sorte le cadre des

cardiomyopathies obstructives.

Dans les premiers mois de la vie, il existe un équilibre entre la sténose pulmonaire et la communication interventriculaire. Tant que cet équilibre est maintenu, la cardiopathie est bien supportée. Quand il y a rupture de cet équilibre, les manifestations cliniques de la maladie vont apparaître.

Rupture de l'équilibre : C. I. V. $\leftrightarrow$ sténose pulmonaire.

1) Diminution du débit de perfusion pulmonaire

Le plus classiquement la rupture de cet équilibre se fait dans le sens de la diminution du débit de perfusion pulmonaire. Les causes en sont :

- anneau pulmonaire très serré,
- hypoplasie de l'arbre artériel pulmonaire,
- communication interventriculaire à trop faible débit pour une sténose pulmonaire de gravité moyenne. (Ces formes se rapprochant de l'atrésie pulmonaire à septum intact).
- association d'une communication interventriculaire trop faible et une sténose serrée de la voie droite, c'est le cas des FALLOT extrêmes ou hyper-Fallot.

2) Augmentation du débit de perfusion pulmonaire

Il s'agit de formes avec hypertension artérielle pulmonaire et hypervascularisation pulmonaire visible à la radiographie. Pratiquement, elles se comportent du point de vue clinique comme une C. I. V. Leurs causes en sont :

- une sténose modérée sur la voie pulmonaire associée à une communication interventriculaire à débit relativement important.
- une communication interventriculaire large associée à une sténose pulmonaire.

- l'association d'une sténose modérée de la voie pulmonaire et d'une communication interventriculaire large.

Les signes cliniques de la maladie seront différents selon que la rupture de l'équilibre se fera dans le sens de la sténose pulmonaire prédominante ou de la communication interventriculaire qui prédomine.

LES FALLOT EXTREMES

C'est un tableau de cyanose néo-natale.

I - CLINIQUE

1) Circonstances et date du premier examen

- La date du premier examen est relativement variable selon le type d'anomalie rencontré, elle varie en général entre quelques jours et quelques mois. C'est une différence fondamentale avec la transposition des gros vaisseaux dont les manifestations cliniques apparaissent dans les premières heures de la vie et d'autres cardiopathies congénitales cyanogènes dont le début est plus stéréotypé.

- Circonstances de découverte :

- . En général, le symptôme révélateur est la cyanose.
- . Ce peut être la découverte d'un souffle lors d'un examen systématique.
- . Des troubles ventilatoires peuvent orienter vers un examen cardiaque plus attentif.
- . Ce n'est presque jamais un accident de décompensation cardiaque qui oriente vers le diagnostic.

2) La symptomatologie fonctionnelle

A. La cyanose

a) Il faut d'abord éliminer toutes les cyanoses qui ne sont pas d'origine cardiaque chez le nouveau-né.

Si la cyanose persiste malgré :

- le réchauffement du nouveau-né s'il est en hypothermie.
- une oxygénation suffisante.
- les corrections des perturbations métaboliques éventuelles :
 - . acidose
 - . hypoglycémie
 - . hypocalcémie
 - . troubles hydro-électrolytiques.

Il faut éliminer les cyanoses ayant une autre origine chez le nouveau-né :

- résultant d'un trouble hématologique :
 - la méthémoglobinémie.
- en rapport avec des troubles ventilatoires, c'est la radiographie thoracique qui permettra d'éliminer ce diagnostic :
 - . inhalation de liquide amniotique.
 - . pneumomédiastin et pneumothorax.
 - . malformation pulmonaire.
 - . maladie des membranes hyalines (mais ici, la cyanose est plus tardive).
- éliminer une cyanose ayant pour origine une hémorragie méningée chez le nouveau-né.

b) La cyanose "cardiaque"

Son type :

- Intermittente, elle peut apparaître dès le début de l'alimentation chez un enfant bien le premier jour, mais qui se cyanose dès la prise du premier

La cyanose peut survenir dès les premières prises de biberon, régresse ensuite entre les repas. Mais, elle peut devenir rapidement permanente, augmentant avec l'alimentation et les cris.

La date d'apparition de la cyanose est un signe de gravité de la maladie, elle peut apparaître très précocement en cas de sténose très serrée de la voie pulmonaire. Plus l'apparition de cette cyanose est précoce, plus la tétralogie est grave avec une sténose pulmonaire plus serrée.

La cyanose apparaît quand la pression intraventriculaire droite est augmentée et le shunt droit gauche fonctionnel. A l'inverse, une cyanose discrète ne permet pas de dire qu'il s'agit d'une forme bénigne de la maladie, car des accidents paroxystiques peuvent toujours survenir. Parfois, la cyanose est très précoce, elle peut être intense et permanente, ceci dès les premiers jours de la vie ; elle va encore augmenter lors des efforts (toilette, prise des biberons, cris). Elle s'accompagne, comme toutes les anoxies profondes, d'une certaine hypotonie, d'une difficulté à retrouver les réflexes archaïques ; le cri est souvent faible, l'alimentation difficile et l'éveil peu satisfaisant.

c) Apprécier l'importance de cette cyanose

On va mesurer la saturation en oxyhémoglobine SaHbO_2 , cette saturation est très diminuée. On la recherche dans le sang capillaire, ou mieux dans le sang artériel, mais on évite de prendre du sang artériel uniquement pour cette analyse.

B. Dyspnée d'effort

Cette notion est exceptionnelle pour entraîner un examen cardiaque ; elle peut être retrouvée chez le nouveau-né lors de cris, lors des manipulations pour la toilette, mais c'est surtout la notion d'un enfant qui "boit mal" qui va

orienter l'attention. Cet enfant commence bien son biberon, mais rapidement il se fatigue et éprouve des difficultés à le terminer. Il convient de le laisser se reposer et de "reprendre son souffle" pendant la prise du biberon. Néanmoins, ces enfants ont d'énormes difficultés à prendre la quantité de lait qui correspond au régime des enfants de leur âge, ils laissent régulièrement 30 à 40 g à la fin de chaque biberon.

C. Les troubles ventilatoires

Parfois, mais plus rarement, ce sont les troubles ventilatoires qui sont les premiers témoins de la cardiopathie.

- Ces enfants présentent une tachypnée superficielle, la ventilation alvéolaire est tout à fait inefficace.

- La respiration est de type abdominal, avec une ampliation thoracique réduite. L'efficacité de la ventilation alvéolaire est encore diminuée, s'il s'installe une respiration paradoxale (les mouvements du thorax et de l'abdomen s'effectuent en sens contraire, la distension de l'un s'opposant en bascule à la rétraction de l'autre).

- Lors des effets inspiratoires, on apprécie l'importance du "tirage" : les régions sus-sternales, xyphoïdiennes, sous-costales et les espaces intercostaux se creusent. Les orifices narinaux sont dilatés, les ailes du nez sont battantes. En fait, lorsque la tachypnée dépasse 80 mouvements respiratoires par minute, ces signes de lutte contre la dyspnée sont moins évidents et l'enfant présente alors une polypnée superficielle avec ventilation alvéolaire inefficace.

- L'expiration se termine par l'émission d'un gémissement ou d'un grognement d'abord perceptible seulement à l'auscultation, puis bien audible.

- Le rythme respiratoire peut être irrégulier, des apnées avec cyanose peuvent survenir, la polypnée et la bradypnée peuvent alterner et être entrecoupées d'apnées de plus en plus cyanogènes.

- Dans ces troubles ventilatoires sévères, le score de Silverman est très mauvais. On retrouve : un balancement thoraco-abdominal important, un tirage intercostal très marqué, un entonnoir xyphoïdien bien visible, un battement des ailes du nez important et un gémissement expiratoire audible à l'oreille nue.

D. Les malaises

Les malaises sont difficiles à apprécier chez un enfant de cet âge, néanmoins, ils peuvent être retrouvés. Ils se manifestent surtout lors des accès d'hypercyanose, l'enfant présente alors parfois des accès convulsifs. Il est difficile d'apprécier des accès d'hypotonie chez un enfant déjà hypotonique ; il est également difficile d'apprécier les troubles de la conscience chez un enfant qui dort la plupart du temps à cet âge.

Chez l'enfant de quelques mois, ces malaises sont plus facilement retrouvés, associés à la cyanose, ils vont par leur fréquence et leur gravité conditionner la conduite thérapeutique.

II - SIGNES GENERAUX

Chez le nouveau-né, ils vont avoir une valeur pronostique très importante.

1) L'hypothermie

En général, ces enfants présentent une température à 35 - 36°, cette hypothermie persiste malgré le réchauffement.

L'hypothermie n'est pas spécifique d'une maladie de FALLOT, mais d'une cardiopathie mal supportée. Il s'agit d'un enfant non prématuré avec ou sans insuffisance cardiaque.

2) Chute de poids ou non reprise du poids de naissance

Un nouveau-né atteint d'une tétralogie de FALLOT sévère présente une perte de poids plus importante que chez l'enfant normal, mais aussi beaucoup de difficultés pour reprendre son poids de naissance.

Dans les premiers mois de la vie, l'hypotrophie n'est pas constante, elle dépend des difficultés alimentaires, mais elle n'a jamais l'importance de celle des enfants atteints d'un shunt gauche droit. Par contre, les enfants présentant une

cardiopathie mal supportée ont un retard pondéral, en général modéré ou plus rarement très marqué, par rapport aux enfants de leur âge. Quant au retard statural, quand il existe, il est en général très modéré.

L'hypotrophie est en rapport avec l'importance du débit sanguin qui arrive à atteindre le lit pulmonaire, soit par l'orifice pulmonaire, soit par un canal artériel à débit variable suivant les cas et parfois suivant l'âge.

III - EXAMEN PHYSIQUE

1) L'examen clinique cardiovasculaire

a) La palpation

En général, elle ne montre pas d'anomalies, le frémissement du 3ème, 4ème espace intercostal gauche n'est retrouvé que très rarement.

b) L'auscultation cardiaque

Ce n'est pas tant dans la réalisation que dans l'interprétation de l'auscultation que résident les difficultés. Cet examen est parfois difficile à réaliser dans de bonnes conditions :

- Le thorax est tout petit et l'on a du mal à localiser précisément le souffle et ses éventuelles irradiations.
- Quand le rythme cardiaque est très rapide, on a souvent des difficultés à caractériser de façon précise ce souffle.
- Chez un nouveau-né qui se cyanose lors des manipulations, on évite de prolonger trop longtemps cet examen.

A l'auscultation :

- Le rythme cardiaque est le plus souvent régulier.
- Un souffle systolique isolé est le plus souvent retrouvé, il

est d'intensité modérée. Son intensité est, en général, inférieure à celle observée au cours des sténoses pulmonaires pures.

- Ce souffle est bref ou holosystolique, mais ne recouvre jamais le 2ème bruit.

- Son siège est situé le long du bord gauche du sternum : au niveau du 3ème, 4ème espace intercostal gauche. Il irradie très faiblement en diminuant d'intensité le long du bord gauche du sternum, parfois dans le dos.

- Parfois, on ne rencontre aucun souffle, il faut bien se garder de conclure qu'il n'existe pas de cardiopathie.

La difficulté de l'auscultation réside principalement dans l'interprétation. Il existe une discordance très importante entre l'intensité du souffle et l'importance de la sténose. Pour une sténose très serrée, le souffle sera très peu audible ou inexistant.

Quand un souffle systolique isolé, de faible intensité, assez bref, un peu sténotique est retrouvé, sa présence a une grande signification dans la mesure où elle laisse penser qu'il existe un passage dans l'artère pulmonaire à partir du ventricule droit. La perception d'un souffle systolique est donc un signe de grande valeur et l'intensité d'un souffle est inversement proportionnelle à la gravité de la sténose pulmonaire, s'il est intense, la sténose pulmonaire est sans doute relativement modérée.

L'auscultation est le plus souvent pauvre, l'existence d'un souffle diastolique continu, en général de faible intensité et localisé dans la région sous-claviculaire gauche, signe la présence d'un canal artériel. La présence de ce canal artériel est pratiquement pathognomonique d'une sténose de l'artère pulmonaire.

L'absence de souffle systolique a la même signification que la présence d'un souffle diastolique continu : l'existence d'une atrésie orificielle pulmonaire. Dans ces formes, en effet, l'auscultation peut être rigoureusement normale.

2) L'auscultation pulmonaire

L'auscultation pulmonaire est importante chez ce nouveau-né, elle

permet de juger d'un éventuel encombrement et de rechercher l'existence et la valeur du murmure vésiculaire.

Parfois, des maladies de FALLOT très sévères se présentent sous forme de détresse respiratoire du nouveau-né.

3) L'examen périphérique

1. Le pouls

Il convient de rechercher régulièrement l'existence des pouls périphériques, pour juger d'un éventuel collapsus difficilement appréciable chez le nouveau-né.

2. La tension artérielle

La mesure de la tension artérielle par la méthode Flush est difficile et imprécise, mais il convient de la vérifier régulièrement pour juger d'une éventuelle décompensation cardiaque.

3. La palpation du foie

Cet examen a beaucoup d'importance dans la surveillance du nouveau-né porteur d'une malformation cardiaque. Une hépatomégalie est le témoin d'une décompensation cardiaque possible à cet âge dans les formes sévères de la maladie.

Il est reconnu que l'enfant âgé de quelques mois ne fait pas d'insuffisance cardiaque, mais chez le nouveau-né et dans les formes très sévères de la maladie il peut y avoir une décompensation cardiaque.

C'est la recherche d'hépatomégalie qui constitue l'examen clé de la surveillance cardiaque à cet âge. En effet, les oedèmes ne peuvent être recherchés chez le nouveau-né.

4. Surveillance des urines

Il convient de surveiller quotidiennement le volume des urines chez le nouveau-né porteur de cette malformation très sévère.

4) L'examen neurologique

Il faut suivre avec attention l'étude du tonus et des réflexes chez cet enfant. Souvent, il présente une hypotonie plus ou moins sévère avec perte de l'attitude normale en demi-flexion des bras et des jambes.

La réactivité du nouveau-né est souvent perturbée, tantôt il reste immobile, inerte, insensible à toute stimulation ; tantôt, au contraire, il est en proie à une agitation permanente exacerbée par des stimuli minimes.

Les modifications du cri sont concomitantes à ces perturbations de la vigilance : cri faible ou, au contraire, incessant et strident.

La recherche des réflexes archaïques doit être effectuée avec prudence en tenant compte de l'état de l'enfant. Le réflexe de préhension (Grasping) et celui des points cardinaux sont précieux et ne nécessitent aucune mobilisation de l'enfant.

Les modifications du tonus et des réflexes déjà perturbés sont le témoin d'une anoxie cérébrale chez ce nouveau-né. Une vérification systématique par un électroencéphalogramme est nécessaire.

Lors de crises d'hypercyanose, des manifestations convulsives généralisées peuvent survenir, elles sont faciles à reconnaître ; par contre, des formes mineures, à type de secousses oculaires, de mouvements cloniques des membres, d'accès d'opisthotonos, ont la même signification et peuvent prélude à l'état de mal convulsif, mais ces manifestations peuvent passer inaperçues.

Une surveillance neurologique est toujours nécessaire, car une hémiplégie peut survenir à tout moment chez cet enfant cyanosé. Cette complication peut survenir, soit au cours d'une crise de cyanose, soit au décours de convulsions ou est constatée parfois le matin au réveil. Leur diagnostic dans les formes frustes est malaisé chez le nourrisson.

- Le développement psychomoteur dans les formes sévères de tétralogie de FALLOT.

Un retard psychomoteur peut être retrouvé ; cependant, dans la majorité des cas, l'enfant est normal.

IV - LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1) Le sang

Ces examens sont réalisés habituellement en micro-méthode, ce qui évite de fatiguer l'enfant par des ponctions veineuses répétées. Dans les cas de souffrance néo-natale importante, surtout dans les formes à prédominance respiratoire chez un enfant cyanosé, la mise en place d'un cathéter artériel par voie artérielle ombilicale, peut être envisagée : un tel cathéter permet alors d'effectuer des prises de sang artérielles répétées, surtout pour le dosage des gaz du sang. Un contrôle régulier de l'hématocrite et de l'hémoglobine sera effectué, afin d'éviter de créer une anémie par des ponctions trop répétées.

- Le pH

L'acidose, avec chute du pH au-dessous de 7,20 est le symptôme le plus constant au cours de ces états de souffrance néo-natale. Une surveillance régulière de ce pH est nécessaire pour la réanimation de cet enfant. La correction symptomatique de l'acidose s'effectue grâce à des injections intra-veineuses de sérum bicarbonaté semi-molaire, avec contrôle régulier du pH.

- La glycémie doit être également surveillée, l'hypoglycémie est également un élément presque constant de cette souffrance néo-natale dans les formes très sévères. Les difficultés de l'alimentation augmentent encore ce risque. Aussi, devant tout trouble de la glycémie chez cet enfant, est-il indispensable de mettre une perfusion de sérum glucosé.

- L'hypocalcémie peut également être rencontrée, on parle d'hypocalcémie néo-natale au-dessous de 80 mg/l.

- Les données de l'ionogramme sanguin (sodium, potassium et chlore) dépendent essentiellement de l'état d'hydratation de l'organisme. l'hyperkaliémie est souvent associée à une anoxie sévère. Une hyponatrémie peut être secondaire à des injections trop répétées de sérum glucosé hypertonique, ayant provoqué une diurèse avec perte de sels.

- La numération de la formule sanguine avec dosage de l'hémoglobine et de l'hématocrite permet d'apprécier l'importance d'une polyglobulie éventuelle. Elle n'est pas présente à la naissance, mais généralement elle apparaît progressivement dans les premiers mois de la vie. Souvent, chez le nourrisson de quelques mois, on retrouve un chiffre de globules rouges voisin de 6 millions par mm³.

Toute polyglobulie avec hématocrite supérieur à 70 % et hémoglobine supérieure à 20 g pour 100 cm³, justifie une saignée.

- L'étude des gaz du sang est très utile chez un enfant cyanosé, elle se fait par prélèvements sanguins artériels au niveau d'un cathéter ombilical. Les résultats dans la tétralogie de FALLOT montrent une $paO_2 = 40$ à 60 , cette paO_2 augmente quand l'enfant est sous oxygénation.

Cette modification de la paO_2 sous oxygène est utile pour le diagnostic différentiel de la tétralogie de FALLOT ; en effet, dans la transposition des gros vaisseaux ou dans le ventricule unique, il n'existe pas d'amélioration de la paO_2 quand l'enfant est placé sous oxygène pur.

- La même méthode de prélèvement de sang artériel par cathétérisme ombilical permet de suivre la paCO_2 . Une augmentation de cette paCO_2 est de mauvais pronostic pour l'évolution de cette maladie de FALLOT mal supportée.

Priorité est donnée aux examens sanguins, car ils permettent d'emblée de mettre en oeuvre une réanimation efficace.

- Les urines

Leur recueil est utile pour noter leur volume quotidien et juger d'une éventuelle décompensation cardiaque.

2) L'examen radiologique

1. Techniques

La radiographie de face réalisée dans de bonnes conditions est habituellement suffisante ; les autres incidences, lorsque l'état de l'enfant le permet, sont volontiers associées : O.A.D., O.A.G., profil avec opacification barytée de l'oesophage, non pas tant pour déceler une éventuelle déformation des arcs que pour visualiser une empreinte oesophagienne anormale :

- Dextroposition de l'aorte (30 %)
- Sous-clavière droite anormale (qui peut être associée à une tétralogie de FALLOT dans 20 % des cas)
- Double arc aortique, tout particulièrement comme pour la sous-clavière droite anormale, lorsqu'il existe un stridor.

La radiographie de face

Pratiquée dans de bonnes conditions, elle est souvent suffisante pour juger des 3 éléments principaux :

- Absence ou réduction ou concavité de l'arc moyen gauche.
- Surélévation de la pointe en faveur d'une hypertrophie ventriculaire droite.

- Et surtout hypovascularisation pulmonaire. Il est donc indispensable à l'inverse de l'adulte d'obtenir un télécœur "moins pénétré" : les contours cardiaques sont toujours suffisamment bien visualisés, par contre l'aspect du dessin vasculaire pulmonaire doit toujours être parfaitement perceptible.

- Lorsque l'état du nouveau-né ou du nourrisson le permet, il y a lieu de réaliser ce cliché en orthostatisme, strictement de face si possible avec une abduction à 90° et non pas les bras en érection (comme c'est le cas pour la radiographie pulmonaire) ; la surélévation de la pointe du cœur pouvant être majorée, voire constituée par une position érigée des bras. L'incidence de face est jugée par la projection des extrémités internes des clavicules et des arcs antérieurs costaux par rapport à la colonne dorsale.

Comme pour la radiographie pulmonaire, il est indispensable d'obtenir un cliché en inspiration parfaite, la silhouette cardiaque pouvant encore être modifiée par une position haute des coupes diaphragmatiques en rapport avec l'expiration. Il y a lieu d'utiliser comme pour la radiographie pulmonaire des appareillages assurant ce cliché en parfaite inspiration par déclenchement automatique du rayonnement X ; plusieurs méthodes étant utilisées :

- . Thermistor : déclenchement lié à la température de l'air en fin d'inspiration.
- . Impédance : lié aux mouvements de la cage thoracique.
- . Appareillage permettant un déclenchement en systole ou en diastole.

- Lorsque l'état du nouveau-né est très grave, il faut se contenter d'un simple cliché en décubitus de face, dans la couveuse, à l'aide d'un appareil portatif.

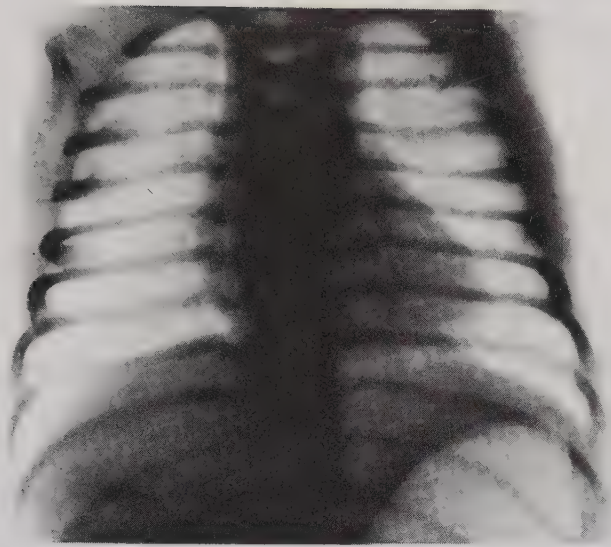


Fig.n°13 (enfant de 12 jours)

Thorax de face :

- Elargissement médiastinal supérieur modéré dû à une hypertrophie thymique.
- Silhouette cardiaque de morphologie et de volume normaux (I.C.T. : 0, 52)
- Transparence et vascularisation pulmonaires normales.

La silhouette cardiaque ayant tendance à s'étaler dans cette position, il y aura lieu de ne pas majorer la surélévation de la pointe en maintenant le nouveau-né, les bras en abduction, comme pour le cliché en orthostatisme.

Grâce au perfectionnement des appareils mobiles, il est possible d'obtenir d'excellents clichés à l'intérieur même du service de Néo-natologie, en veillant à ce que le rayonnement de l'appareil portatif soit strictement vertical. Les appareils doivent être suffisamment puissants pour obtenir un temps de pose de l'ordre du centième de seconde, condition impérative pour obtenir un cliché d'excellente qualité.

Réalisé dans de bonnes conditions (diaphragme, cône localisateur), cet examen ne présente pas de risques pour l'enfant ; une radiographie du thorax de face fait croître de 2 %, tandis que des clichés thoraciques face et profil augmentent de 8 % la dose d'irradiation naturelle annuelle.

Problèmes de la mesure de l'index cardio-thoracique

Sur le cliché de face, il est difficile d'estimer de manière valable la taille du coeur ; il faut l'évaluer avec précision par la mesure de l'index cardio-thoracique (I. C. T.) préconisée par CAFFEY.

D'autre part, chez le nouveau-né, il est utile comme l'ont montré BURNARD et JAMES, d'étudier les modifications de cet index cardio-thoracique au cours des cinq premiers jours de la vie.

L'évolution de cet I. C. T. est utile pour le diagnostic positif précoce de la plupart des cardiopathies congénitales qui se manifestent durant la période néo-natale. La symptomatologie clinique est, en effet, souvent peu évocatrice et les données de l'électrocardiogramme ne sont pas toujours concluantes. Un index cardio-thoracique élevé au 5ème jour de la vie, sans détresse respiratoire importante, oriente vers une cardiopathie congénitale. La confrontation clinique, radiologique et électrocardiographique comme l'a montré CAYLER permet souvent un diagnostic d'approche du type de la cardiopathie.

L'évolution de l'I. C. T. est intéressante pour le pronostic dans les détresses respiratoires ayant passé le cap du 4ème jour, celles dont l'index diminue et se normalise auront une évolution favorable ; le pronostic doit être très réservé lorsque l'index cardio-thoracique reste élevé ou lorsqu'il augmente.

$$ICT = \frac{DTD + DTG}{DTI} = 0,55 \pm 0,05$$

L'index est considéré comme augmenté pour les valeurs de 0,61 à 0,64, très augmenté pour des valeurs supérieures à 0,64.

Pour un index cardio-thoracique supérieur à la normale à la naissance, il convient donc de contrôler cet I. C. T. le 5ème jour de la vie.

Aspect du coeur normal et du dessin vasculaire pulmonaire

Les contours cardiaques sont souvent difficiles à apprécier. Chez le nouveau-né, le coeur est en général globuleux, mais son bord gauche est plus allongé et plus incurvé. Le tronc de l'artère pulmonaire et la portion ascendante de l'aorte sont fréquemment recouverts par l'ombre thymique. Il est quelquefois possible de reconnaître la position de l'arc aortique par l'empreinte trachéale qu'elle y inscrit. Les hiles sont normalement peu marqués et la "trame" pulmonaire est essentiellement constituée par les ramifications des artères pulmonaires et des veines.

Il faut rappeler toutefois que les poumons peuvent être hyperclairs chez le nouveau-né normal.

Le dessin vasculaire pulmonaire normal est finement dessiné.

Il est parfois difficile, dans des obstacles de la voie pulmonaire, d'apprécier des modifications de la trame ; il est utile de répéter les clichés thoraciques.

MESURE DE L'INDEX CARDIO THORACIQUE

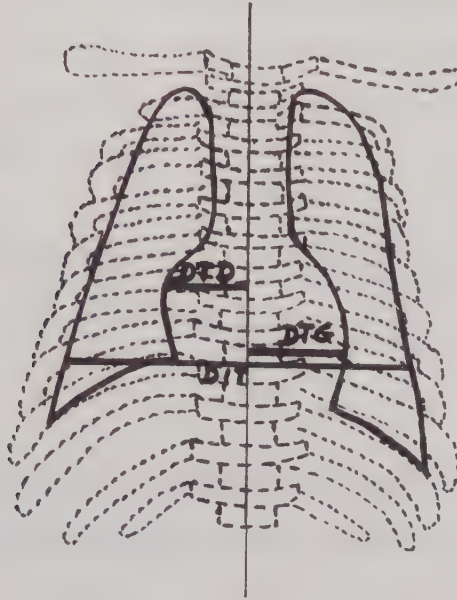


Schéma n° 5

Décalque d'une radiographie thoracique pratiquée le 2ème jour de la vie chez un nouveau né à terme normal.

D.T.D. = Diamètre Transverse Droit (perpendiculaire abaissée du point le plus éloigné du bord droit du cœur sur la ligne médiane)

D.T.G. = Diamètre Transverse Gauche (perpendiculaire abaissée du point le plus éloigné du bord gauche du cœur sur la ligne médiane)

D.I.T. = Diamètre Interne du Thorax

I.C.T. = Index Cardio Thoracique =
$$\frac{D.T.D. + D.T.G.}{D.I.T.}$$

Aspect radiographique du FALLOT

Dans la tétralogie de FALLOT, le coeur est petit ou normal dans les formes sévères, agrandi dans les formes moins graves.

Le dessin vasculaire pulmonaire est pauvre dans les formes sévères, mais dans 50 % des cas, il y a peu de modifications. Dans certains cas atypiques, il peut exister une hypervascularisation pulmonaire, témoignant d'une communication interventriculaire large.

La concavité de l'arc moyen gauche ne se retrouve que dans la moitié des cas ; il peut présenter un aspect rectiligne et enfin plus rarement un aspect convexe.

Dans l'aspect typique de la Tétrade de FALLOT, l'arc aortique est visualisé à droite après opacification barytée de l'oesophage.

L'interprétation radiologique du coeur du nouveau-né est très difficile ; il est indispensable de faire une corrélation clinique, électrocardiographique et radiologique. Comme l'a montré CAYLER, il est possible de faire un diagnostic d'approche du type de cardiopathie congénitale que seule l'angiocardio-graphie pourra préciser avec certitude.

3) L'examen électrocardiographique

L'électrocardiogramme est d'interprétation difficile chez le tout jeune nourrisson, il faut savoir qu'il existe des variations physiologiques normales à cet âge et qui régressent ensuite par rapport à celui de l'adulte.

1. Rappels de l'évolution de l'E. C. G. chez le nourrisson jusqu'à 6 mois

- Chez le nouveau-né :

Il existe une prépondérance relative du ventricule droit chez le nouveau-né normal. La déviation axiale droite est très marquée, qui pourrait faire

	CLINIQUE	ELECTROCARDIOGRAMME	RADIOGRAPHIE				REMARQUES	DIAGNOSTIC EVOQUE
			diamètre transv.	Artère pulmon.	Aorte			
DESSIN VASCULAIRE PULMONAIRE AUGMENTE	CYANOSE	HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE DROITE	↗ ↗ ↗ ↗	↑ ↘ ↘ ↑	↗ ↑ ↘ ↘	Forme " d'oeuf " 8 ou bonhomme de neige	Hypoplasie du coeur gauche ou atrésie Mitrale Transposition des Gros Vaisseaux Drainage veineux pulmonaire anormal total Drainage veineux pulmonaire anormal total sous - diaphragmatique	
		HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE	↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↑ ↑ ↑		Atrésie tricuspidienne du Type C	
		HYPERTROPHIE BIVENTRICULAIRE	↗ ↗ ↗	↘ ↘ ↘	↗ ↗ ↗		Hypoplasie du coeur gauche ou Communication Interventriculaire	
		HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE D.	↗	↘	↑	Arc aortique à Droite 40%	Ventricule unique	
		HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE	↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↗ ↗ ↗	Arc aortique à Droite	Truncus Artérielosus	
PAS DE CYANOSE	PAS DE CYANOSE	HYPERTROPHIE BIVENTRICULAIRE	↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↑ ↑ ↑		Communication Interauriculaire	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↗ ↗ ↗		Canal artériel pathologique	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↗ ↗ ↗		Shunt aortico - pulmonaire	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↗ ↗ ↗		Fistule artério-veineuse	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↑ ↑ ↑		Communication Interventriculaire	
DESSIN VASCULAIRE PULMONAIRE DIMINUE	CYANOSE		↗ ↗	↘ ↘	↗ ↑	Arc aortique à Droite 34%	Bloc Auriculo - Ventriculaire complet	
			↗ ↗	↘ ↘	↑	Arc aortique à Gauche	Tetralogie de Fallot	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↗ ↑ ↘	Arc aortique à Droite 10%	Sténose Pulmonaire	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑			Atrésie tricuspidienne du Type A	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑			Atrésie de l'artère Pulmonaire	
DESSIN VASCULAIRE PULMONAIRE NORMAL	CYANOSE		↗ ↗ ↗	↘ ↘ ↘	↗		Maladie d'Ebstein	
			↗ ↗ ↗	↘ ↘ ↘	↗		Insuffisance Pulmonaire	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↗ ↗ ↗		Coarctation aortique	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↑ ↑ ↑		Sténose Aortique	
			↗ ↗ ↗	↑ ↑ ↑	↑ ↑ ↑		Insuffisance Aortique	
			↗ ↗	↑ ↑	↑ ↑	Compression trachéale	Insuffisance Mitrale ou atteinte myocardique	
			↗ ↗	↑ ↑	↑ ↑		Tachycardie auriculaire paroxystique	
			↗ ↗	↑ ↑	↑ ↑		Arterio vasculaires	

conclure si l'on n'y prenait garde, à une hypertrophie du ventricule droit, cette déviation axiale droite va régresser ensuite progressivement jusqu'à 6 mois. On observe souvent un aspect de surcharge auriculaire droite également.

Le vecteur moyen de QRS, d'abord orienté en avant et à droite chez le nourrisson, se modifie, aboutissant à une orientation postéro-gauche chez l'adulte alors que le vecteur de T se déplace progressivement à l'avant.

- Evolution entre 1 et 6 mois :

L'E.C.G. normal à cet âge comporte :

- . Une déviation axiale droite au-delà de 90-100°, sa persistance est anormale après 6 mois et traduit alors une hypertrophie ventriculaire droite.
- . Dérivation précordiale : le rapport R/S en V1, V2 est supérieur à 1 jusqu'à 6 mois.
- . Les ondes T sont négatives en V1, V2.
- . On n'observe pas de signes de surcharge auriculaire droite, sauf chez le nouveau-né.

2. Les signes de la tétralogie de FALLOT

- . Le rythme cardiaque est généralement sinusal.
 - . L'axe électrique est pratiquement toujours dévié au-delà de 110°.
- L'E.C.G. est le reflet d'une surcharge ventriculaire droite, généralement plus modérée dans le FALLOT que dans les sténoses pulmonaires à septum interventriculaire intact. L'écart angulaire entre l'axe de QRS et l'axe de T est supérieur à 90° dans la tétralogie.

. Dans les dérivations précordiales :

- En V1 : parfois un aspect R exclusif dans cette dérivation.

Mais toujours, un rapport R/S supérieur à plusieurs unités.

Une onde T positive dans la majorité des cas, mais sans anomalie du segment ST.

- En V2 : un aspect R/S avec rapport positif moins élevé qu'en V1. Même aspect de l'onde T qu'en V1.

- La zone transitionnelle se trouve en V4 V5, parfois de V3 à V5, très rarement en V2 avec T positif.

- Précordiales gauches : l'aspect est rS; rarement RS, avec rapport R/S faiblement positif.

. Onde P : l'onde P est normale, ne montrant pas de signes de surcharge auriculaire droite.

. Autres anomalies :

- Un allongement de PR supérieur à 0,18 pour un rythme cardiaque à 140.

- Un bloc auriculo-ventriculaire 2/1 transitoire très rarement.

- Un bloc incomplet droit peut être parfois noté : crochetage de la partie ascendante de R avec un aspect rSR'. En dehors de ces cas, il n'y a pas de retard à la déflexion intrinsécoïde.

Il faut souligner que cette surcharge ventriculaire droite n'est pas évolutive au cours des mois, comme elle l'est dans la trilogie, ce qui est un élément très important de diagnostic différentiel.

CONCLUSION

L'aspect électrocardiographique est souvent évocateur d'une tétralogie de FALLOT devant :

- Un axe QRS droit de 100 à 160° chez un nourrisson.

- Dans les dérivations précordiales : image de prépondérance droite plus accentuée en V1 qu'en V2.

- Onde T positive ou négative de V1 à V3 mais sans jamais présenter de troubles de la repolarisation (anomalie de ST et de l'onde T de V1 à V4) rencontrés dans les sténoses valvulaires pulmonaires à septum interventriculaire intact.

- Une surcharge ventriculaire droite modérée non évolutive avec un aspect R exclusif ou Rs élevé en V1, onde T positive, sans troubles de la repolarisation.

- Il n'y a pas, généralement, de surcharge auriculaire droite nette. Lorsque celle-ci existe, on peut suspecter une malformation associée (C. I. A. ou retour veineux anormal).

L'examen électrique du coeur est un appoint utile au diagnostic, mais insuffisant, étant donné les variations physiologiques avant le 6ème mois.

Jusqu'à 3 ou 4 mois, l'interprétation de l'E. C. G. est parfois délicate, une déviation peut être considérée comme physiologique et, d'autre part, beaucoup d'autres cardiopathies du même âge entraînent le même aspect, en particulier la transposition des gros vaisseaux.

LE PHONOCARDIOGRAMME :

Il précise les éléments du souffle. C'est un souffle systolique de type éjectionnel, perçu le long du bord gauche du sternum aux 3ème et 4ème espaces intercostaux gauches. En général, il se termine avant la fermeture des valves aortiques et, contrairement au souffle de sténose pulmonaire isolée, il sera d'autant plus bref que la tétrade sera plus sévère.

ELEMENTS D'ORIENTATION DU DIAGNOSTIC :

AU TOTAL, le diagnostic est quasi impossible cliniquement chez le tout jeune enfant.

Devant des particularités cliniques confirmées par des anomalies à la radiographie et à l'E. C. G. , on a une suspicion du diagnostic de maladie de FALLOT.

Ainsi, devant un nourrisson qui présente ces particularités :

- Enfant cyanosé présentant un souffle au niveau du 3ème - 4ème espaces intercostaux au bord gauche du sternum ;
- Avec une paO_2 s'améliorant légèrement lorsqu'il est placé sous oxygène ;
- Aspect du coeur à la radiographie :
 - . Volume cardiaque pratiquement normal,
 - . Aspect de la pointe surélevée qui "rebique" au-dessus du diaphragme ;
 - . Arc moyen gauche concave ou aplati ;
 - . Hypertrophie du V.D. , surtout visible sur le cliché de profil.
- Enfant ne présentant pas de signes d'insuffisance cardiaque ;
- Aspect d'hypertrophie ventriculaire droite à l'E. C. G. dont la limite avec l'aspect physiologique est parfois difficile à apprécier dans les premières semaines de la vie.
- Hypovascularisation pulmonaire, dont nous avons vu les difficultés d'interprétation chez le tout jeune enfant qui peut être en rapport avec :
 - . Atrésie tricuspidiennne, mais, dans ce cas, l'axe de QRS est dévié à gauche avec une hypertrophie ventriculaire gauche.
 - . Fallot typique.
 - . Atrésie pulmonaire avec septum interventriculaire intact.

Ces deux derniers cas présentant une symptomatologie et un problème thérapeutique identiques.

Devant un tout jeune enfant présentant ces signes, le diagnostic de Tétralogie de FALLOT est fortement évoqué, mais ce n'est malheureusement pas toujours le cas, nous avons le plus souvent une suspicion de diagnostic dont il faut faire la preuve.

Aussi, le cathétérisme cardiaque avec angiocardiographie s'impose de façon systématique dans les maladies de FALLOT mal tolérées du nourrisson, nous devons faire le bilan exact des lésions anatomiques et nous devons pouvoir apprécier leur retentissement sur le plan cardiaque avant de confier l'enfant au Chirurgien.

Aussi, devant une cardiopathie congénitale cyanogène, avec débit de perfusion pulmonaire diminué de façon catastrophique, c'est le cathétérisme cardiaque d'urgence qui fera le diagnostic.

CATHETERISME CARDIAQUE ET ANGIOGRAPHIE

Les éléments de la clinique, de l'E. C. G. et de la radiographie orientent vers un diagnostic de tétralogie de FALLOT, mais il est indispensable de faire la preuve des lésions anatomiques avant de confier l'enfant au chirurgien pour un acte salvateur.

Quel que soit l'état de l'enfant, surtout si la cardiopathie est mal supportée, avec cyanose importante ou malaises, le cathétérisme cardiaque avec angiocardographie s'impose d'urgence. Dans tous les cas, quelle que soit la forme clinique (hypercyanose avec malaises ou autre forme atypique, FALLOT se comportant comme une large C. I. V.) et, d'autre part, quel que soit l'état de gravité de l'enfant, il est indispensable de pratiquer cet examen.

Le cathétérisme pose dans ces conditions, étant donné l'âge de l'enfant, étant donné la gravité de l'altération de l'état général, un certain nombre de problèmes. En effet, il s'agit de le pratiquer, d'une part avec un maximum de sécurité et, d'autre part, d'être certain d'aboutir à un diagnostic suffisamment précis pour poser une indication opératoire.

1) Réalisation technique de ce cathétérisme

Lorsque la décision de réaliser en urgence un cathétérisme cardiaque a été prise chez un enfant à la période natale qui présente un état de décompensation cardiaque ou tout autre tableau de cardiopathie grave, un certain nombre de précautions s'imposent.

Tout d'abord, on réalise une préparation qui est basée sur un bilan biologique complet, avec correction des éventuels troubles métaboliques.

Ce bilan comporte :

- N. F. , plaquettes, coagulation sanguine. A cet âge de la vie, on peut en effet avoir parfois des troubles de la coagulation sanguine par hypoprothrombinémie ou, dans des cas plus rares, des coagulopathies de consommation. Quelques cas ont été décrits dans les cardiopathies cyanogènes graves à la période néo-natale, c'est donc la raison pour laquelle nous devons contrôler soigneusement le T. P. , le temps de Howell, le fibrinogène et les plaquettes.

La numération de la formule sanguine permet également d'apprécier la gravité de l'anoxémie par l'importance de l'éventuelle polyglobulie. S'il existe une polyglobulie vraie (hémoglobine supérieure à 20 et hématocrite supérieure à 70 %) nous n'hésitons pas à pratiquer plusieurs petites saignées avant le cathétérisme de façon à soulager la circulation de retour et à diminuer la pression veineuse centrale, pour diminuer le risque d'oedème pulmonaire en cas de surcharge par perfusion.

- Un ionogramme est toujours pratiqué systématiquement pour la recherche et la correction des troubles habituels.

- Une urée sanguine est également demandée, afin de ne pas prendre le risque d'injecter du produit de contraste à un sujet qui présenterait un état d'insuffisance rénale, soit en rapport avec l'anoxie, soit du fait de la coïncidence d'une autre malformation.

- Un pH est également demandé et le contrôle de ce pH doit être fait le plus prêt possible du cathétérisme, au besoin quelques heures avant, de façon à réaliser une correction récente et efficace d'une éventuelle acidose.

- Toujours dans le cadre de ce bilan avant cathétérisme, un contrôle de l'électrocardiogramme et un contrôle radiologique doivent être pratiqués.

TECHNIQUE DE REALISATION DU CATHETERISME

Nous avons pris l'habitude, à AMIENS, de réaliser de tels cathétérismes cardiaques en urgence chez des enfants à la période initiale de la vie sous analgésie par la KETAMINE. Il s'agit d'un analgésique et non pas d'un anesthésique, il n'a pas d'effet dépresseur central (particulièrement gênant du point de vue respiratoire) ; d'autre part, la KETAMINE aurait un effet hypertenseur. De toute façon, une équipe complète d'anesthésistes-réanimateurs assiste au cathétérisme, est prête à intuber en cas d'ennuis et à réaliser tous soins intensifs nécessités par l'état de l'enfant.

Le cathétérisme est réalisé dans des conditions pratiquement chirurgicales, avec une asepsie très rigoureuse. Des précautions ont été prises, toutes les'drogues'nécessaires (Hydrocortisone, Bicarbonate, Xylocaïne, Hémodopur, etc.) sont à portée de main et bien sûr les défibrillateurs ont été préparés afin de faire face à toute éventualité.

Lors de la réalisation d'un tel cathétérisme, le risque majeur pour l'enfant : c'est avant tout l'hypothermie. Malgré toutes les précautions qui sont prises, une perte de quelques degrés est souvent observée, si elle est associée à une crise d'hypercyanose, à une acidose ou à tout autre ennui, elle peut rapidement entraîner un état d'insuffisance cardiaque grave ou de gros troubles du rythme, telle une fibrillation. Donc, du début à la fin de cet examen, une hantise doit toujours être présente à notre esprit : l'hypothermie du nourrisson.

Pour prévenir et traiter cette hypothermie, lorsque la taille de l'enfant le permet, il est amené en incubateur, même si c'est un enfant né à terme et âgé de plusieurs semaines. Pendant la réalisation du cathétérisme, la salle est chauffée, l'enfant est placé sur une couverture chauffante ; entre la réalisation des clichés, on place sur lui une couverture à revêtement d'aluminium. La température centrale est surveillée en permanence par un thermomètre électronique du fait de la mise en place d'une sonde rectale.

Malgré toutes ces précautions, en général, la température chute de 1 à 2°, même lorsque l'examen est le plus limité possible dans le temps.

Technique opératoire

Le cathétérisme cardiaque est toujours réalisé par voie droite, grâce à une dénudation de la crosse de la veine saphène. Dans certains cas, la faible taille de la crosse de la veine saphène pose un problème. En effet, il est inutile de mettre en place des sondes de calibre inférieur à F5, l'idéal est même de mettre en place une sonde de calibre F6, afin de réaliser des prises de pression valables et permettant ensuite une angiographie de bonne qualité.

Une première sonde à bout distal est montée par la crosse de la veine saphène dans la veine fémorale, puis dans la veine cave inférieure et dans l'oreillette droite.

Le cathétérisme doit alors être le plus rapide possible, le moins traumatisant et le plus efficace pour permettre une bonne interprétation de son résultat. Le protocole de cathétérisme est en général le suivant :

- Tout d'abord, exploration de l'axe veineux, c'est-à-dire le passage dans la veine cave supérieure puis le tronc veineux innominé. Une petite injection-test de 1 cm³ de produit de contraste est réalisée afin de vérifier systématiquement l'absence d'anomalies du système cave supérieur. (Il s'agit d'anomalies rares, moins de 1 % des sujets, mais qui pourraient poser des problèmes très difficiles aux chirurgiens si elles n'avaient pas été dépistées).

- Ensuite, on effectue une oxymétrie au niveau de la veine cave supérieure et le cathéter est retiré progressivement de la veine cave supérieure vers la veine cave inférieure en colligeant les résultats aux différents niveaux : oreillette droite haute, oreillette droite moyenne et oreillette droite basse. Pour ces trois sites, une oxymétrie et une prise de pression sont réalisées ; ensuite, au niveau de la veine cave inférieure on réalise une nouvelle oxymétrie.

- Nous essayons ensuite de passer le cathéter dans l'oreillette gauche par un foramen ovale, celui-ci est très souvent perméable à la période néo-natale et permet une exploration plus ou moins importante des cavités gauches. En général, il est possible au moins de réaliser une oxymétrie et une prise de pression dans l'oreillette gauche ; dans le meilleur des cas, on peut passer dans le ventricule gauche afin de réaliser une nouvelle oxymétrie et surtout un enregistrement des pressions. Il faut cependant dire que le passage par la mitrale est souvent assez dangereux, le risque de déclenchement de salves d'extra-systoles n'est pas négligeable. S'il s'agit d'extra-systoles isolées, on continue avec prudence d'essayer de passer la mitrale, dès le moment où elles sont en salves et surtout si elles deviennent polymorphes, il vaut mieux en rester là et se priver du chiffre de pressions dans le ventricule gauche. En effet, il ne faut pas perdre de vue que le cathétérisme a un but précis de diagnostic et qu'il ne faut pas aggraver l'état de l'enfant uniquement pour un signalement de diagnostic. Evidemment, il est toujours très intéressant d'avoir le chiffre des pressions V.D. et V.G., afin d'apprécier le gradient de pression dans un FALLOT, mais de là à mettre en jeu le pronostic vital, il y a une marge à ne pas franchir.

- La troisième étape de ce cathétérisme consiste en le passage du cathéter de l'oreillette droite dans le ventricule droit, le passage par la tricuspide est toujours un peu dangereux, qui peut déclencher également des salves d'extra-systoles. On réalise, au niveau de la partie moyenne du ventricule droit, au niveau de la pointe et au niveau de l'infundibulum, de nouvelles oxymétries associées à chaque fois à un enregistrement des pressions.

- Puis, le cathéter est passé de l'infundibulum pulmonaire dans l'artère pulmonaire, en fait dans tous les cas où il y a une sténose pulmonaire, qu'il s'agisse ou non d'une maladie de FALLOT, il faut être extrêmement prudent, car cette manoeuvre déclenche des salves d'extra-systoles, voire un spasme infundibulaire avec, de façon presque expérimentale, un malaise grave de maladie de FALLOT. Il est plus prudent avant de réaliser cette tentative, d'une part de réaliser une injection de sérum bicarbonaté, car depuis le début du cathétérisme, l'enfant risque de présenter une légère acidose, d'autre part nous faisons assez systématiquement 25 à 50 mg d'hydrocortisone juste avant cet essai. Au moment de la manoeuvre, l'équipe

de réanimateurs est prête à intervenir à tout instant. De toute façon, en cas d'échec, quelques tentatives seulement sont faites, en surveillant de très près l'électrocardiogramme. Il vaut mieux renoncer à avoir une jolie courbe de retrait à l'enregistrement des pressions depuis l'artère pulmonaire jusque dans le ventricule droit que de prendre le risque de déclencher une crise d'hypercyanose avec anoxie grave.

Réalisation de l'angiographie

Cette première phase du cathétérisme étant terminée, on passe ensuite à l'angiographie. On réalise alors un changement de cathéter, on remplace le cathéter à trou distal par un cathéter polytroué, le plus gros possible, au minimum F6. Celui-ci est passé de l'oreillette droite dans le ventricule droit et on place son extrémité le plus près possible de l'infundibulum pulmonaire, c'est-à-dire en fait, le plus près possible de la zone de sténose.

On réalise toujours une ou plusieurs injections test avant l'injection complète, afin de positionner parfaitement l'extrémité de la sonde pour avoir les meilleurs clichés possibles, réalisés dans d'excellentes conditions.

Il faut être très minutieux dans la préparation de l'angiographie, car en général nous savons qu'il ne sera pas possible de recommencer l'injection (il vaut mieux limiter à un maximum de 3 cm³ par kg de poids la quantité totale de produit de contraste injecté).

L'idéal est de disposer d'un appareil de radiographie biplan, qui prend simultanément des clichés face et profil pendant l'injection ; comme nous ne disposons pas d'un tel appareil, nous choisissons de préférence l'injection dans le ventricule droit de profil. Cette incidence, en effet, dégage au mieux la sténose pulmonaire, qu'elle soit à l'étage infundibulaire, qu'elle soit valvulaire ou même qu'elle soit tronculaire. D'autre part, sur les clichés tardifs, c'est-à-dire au temps gauche de cette injection réalisée à droite, étant donné la petite taille des sujets, on a en général des clichés de bonne qualité avec l'image de la communication inter-ventriculaire sous la forme d'une "pomme d'arrosoir" visible à la partie antérieure du ventriculaire gauche.

L'injection du produit de contraste est réalisée, soit avec un injecteur automatique, soit de préférence à la main. La séquence de prise des clichés est en général de 6 clichés par seconde pendant 5 secondes.

Au total, cet examen dure en moyenne 1 h 1/4 à 1 h 1/2. Dès l'injection terminée et dès la vue des premiers clichés, le cathéter est retiré, on suture la plaie correspondant à l'incision (pour la dénudation de crosse de la veine saphène) et l'enfant est immédiatement remplacé sous système de réchauffement, car en général, sa température interne est voisine de 35 à 36° quelles que soient les précautions qui ont été prises. Pendant les heures suivantes, le pH est surveillé de façon très stricte et l'enfant est considéré comme étant en phase post-opératoire d'une intervention grave.

C'est en prenant de telles précautions que les risques peuvent être réduits au maximum.

DIAGNOSTIC DE LA CARDIOPATHIE

Le cathétérisme cardiaque et l'angiographie permettent un diagnostic précis de la cardiopathie, elles permettent de visualiser les lésions anatomiques et d'étudier leur retentissement sur le travail cardiaque.

Pour discuter du diagnostic, il faut faire une corrélation très précise entre les données de la clinique et de la paraclinique obtenues auparavant. Parmi les cas que nous avons vus, il y a tout d'abord ceux qui présentent une hypercyanose avec hypovascularisation pulmonaire ; et, d'autre part, le cas où il existe au contraire une hypervascularisation pulmonaire. De toute façon, le cathétérisme cardiaque va mettre en évidence les différentes malformations qui sont :

- La sténose pulmonaire, que l'on voit surtout sur l'angiographie, dont on apprécie le retentissement par la prise des pressions du ventricule droit et dans certains cas que l'on peut apprécier grâce à une courbe de retrait d'enregistrement des pressions artère pulmonaire puis ventricule droit. Mais, cette courbe

n'est pas toujours possible à réaliser d'autant plus qu'on ne prend pas de risques trop importants pour l'avoir.

La sténose pulmonaire est l'élément essentiel de ce diagnostic et c'est certainement l'un des éléments les plus solides, les plus certains que l'on arrive à visualiser lorsqu'on réalise le cathétérisme. On peut ainsi juger de son importance, de sa situation (infundibulaire, valvulaire, au niveau de l'artère pulmonaire elle-même), on peut également mettre en évidence une dilatation post-sténotique au niveau de l'artère pulmonaire.

- La communication inter-ventriculaire.

On en fait le diagnostic dans les deux temps opératoires :

. Lors du cathétérisme avec les résultats de l'oxymétrie, puisqu'on obtient un enrichissement paradoxal de la saturation oxyhémoglobinique, à la partie moyenne ou à la partie haute du ventricule droit par rapport au chiffre obtenu à la pointe de ce ventricule droit et surtout dans l'oreillette droite.

. A l'angiographie, on obtient la traduction directe de la C. I. V. sur le temps gauche de l'angiographie faite à droite. Elle permet la mise en évidence de la C. I. V. , elle permet également en général d'apprécier son siège et son importance.

- Le troisième élément de la maladie de FALLOT :

La dilatation du ventricule droit et l'hyperpression dans ce V. D. que l'on voit d'une part sur l'angiographie et d'autre part lors de l'enregistrement des pressions.

- Le quatrième élément qui est vu moins souvent :

La dextroposition de l'aorte avec sa naissance à cheval sur la C. I. V. C'est certainement à ce point là que se situe la discussion entre, d'une

part la maladie de FALLOT vraie et, d'autre part, la C. I. V. avec sténose pulmonaire (c'est-à-dire C. I. V. type 4). Il faut dire que le repérage de la crosse de l'aorte nécessiterait au moins une réalisation de clichés angiographiques de face et de profil ; quand on a la chance d'avoir un appareil permettant des radiographies biplan c'est parfait ; mais quand on n'a que des clichés de profil, on ne peut pas évidemment apprécier une dextroposition de l'aorte ; c'est surtout là une critique de l'insuffisance de nos moyens en matériel. En fait, on peut dire que, lorsqu'on ne peut pas réaliser une angiographie en biplan, la seule façon de bien repérer la crosse de l'aorte est de réaliser avant ou après le cathétérisme, si possible quand même avant, un oesophage baryté et c'est l'étude des empreintes oesophagiennes qui nous renseigne sur l'anomalie de position de l'aorte. Dans deux des dossiers que nous avons présentés, les cas de A. Ludovic et de Q. Katia, les empreintes oesophagiennes avaient fait évoquer, soit une dextroposition de l'aorte, soit même une anomalie de la crosse de l'aorte, tel un double arc.

Discussion diagnostique

1) Il s'agit d'un enfant hypercyanosé

Pendant les premières semaines de la vie, devant une cyanose supposée cardiaque, c'est-à-dire rebelle à l'oxygène, le premier examen à réaliser est une radiographie de thorax afin d'apprécier d'une part la vascularisation pulmonaire et d'autre part le volume du coeur.

- Du point de vue vascularisation pulmonaire

Il faut insister sur les difficultés d'appréciation d'une hypovascularisation. En effet, pendant les premiers jours de la vie, on observe une résorption du liquide alvéolaire qui donne un aspect flou, cotonneux d'oedème interstitiel, ce qui est absolument physiologique jusqu'au 10ème, voire 15ème jour ; on peut avoir un aspect finement réticulo-granité qui pourrait en imposer pour une hypervascularisation ou du moins masquer une hypovascularisation. Il faut vraiment une hypovascularisation pulmonaire extrêmement sévère pour l'apprécier dès les premières semaines de la vie. (Dans le cas du petit A. Ludovic, au vu de son cliché réalisé

à la maternité, le Pédiatre avait d'ailleurs parlé d'une possible hypervascularisation et d'une C. I. V.).

- Le volume cardiaque est difficile à apprécier chez le nouveau-né ; on doit se référer à l'index cardio-thoracique qui est de bien meilleure précision et permet une comparaison au cours des premiers jours de la vie. Nous avons vu l'importance de suivre les variations de cet I. C. T. du premier au cinquième jour de la vie.

Du point de vue diagnostic, nous sommes devant une cyanose cardiaque avec hypovascularisation pulmonaire, il convient de raisonner de la façon suivante : l'hypovascularisation traduit une chute du débit de perfusion pulmonaire, cette chute de débit de perfusion pulmonaire peut être due, soit à un obstacle au niveau de la voie infundibulo-pulmonaire (sans préciser son niveau, tronculaire, valvulaire, infundibulaire), soit un obstacle tricuspide, c'est-à-dire une atrésie tricuspide ou une maladie d'EBSTEIN. C'est alors que l'électrocardiogramme est précieux. En effet, en cas d'obstacle tricuspide, on a une hypotrophie du ventricule droit et, par conséquent, une rotation à gauche de l'axe de QRS.

Si, au contraire, on a un obstacle infundibulo-pulmonaire, on a une rotation droite ou hyperdroite de QRS avec des signes de surcharge ventriculaire droite, notamment un bloc de branches droit.

Le cathétérisme permet alors de confirmer le diagnostic d'obstacle, de déterminer son niveau et son importance et de préciser également les associations malformatives.

EN RESUME, nous partons sur un diagnostic d'obstacle infundibulo-pulmonaire, nous précisons son type anatomique, son retentissement hémodynamique, nous mettons en évidence les associations : C. I. V., hypertrophie du ventricule droit et dextroposition de l'origine de l'aorte, permettant ainsi de mettre l'étiquette de maladie de FALLOT.

Cependant, nous devons quand même reconnaître que la maladie de FALLOT a des caractères particuliers, des caractères cliniques qui permettent de l'évoquer avant la réalisation du cathétérisme et qui permettent surtout de la différencier des sténoses pulmonaires à septum intact. En effet, les enfants qui présentent une maladie de FALLOT font des malaises anoxiques, mais ne font pas de poussées d'insuffisance cardiaque et, d'autre part, le volume du coeur reste modéré ; par contre, les sténoses pulmonaires pures, non associées à une C. I. V., présentent d'emblée une cardiomégalie très importante, qui augmente progressivement malgré le traitement, avec des poussées d'insuffisance cardiaque difficiles à traiter.

2) Nous sommes en présence d'un enfant non cyanosé

et présentant une hypervascularisation pulmonaire. (C'est le cas de la petite G. Nathalie que nous avons présenté).

Il faut faire un petit rappel de la nosologie qui a été faite en guise d'introduction de cette seconde partie, c'est-à-dire le moment où la communication interventriculaire prend le pas sur la sténose pulmonaire. Il faut dire qu'il était impossible d'envisager à priori le diagnostic anatomique de maladie de FALLOT avant le cathétérisme cardiaque, puisqu'on était en présence d'un enfant non cyanosé, présentant une hypervascularisation pulmonaire, un tableau de shunt gauche droit avec décompensation cardiaque. C'est donc la réalisation systématique du cathétérisme qui a permis de mettre en évidence les éléments constitutifs de ce que l'on appelle la maladie de FALLOT.

En fait, il faut considérer la cardiopathie de cette enfant, comme présentant une communication interventriculaire large, partiellement protégée par une sténose pulmonaire pas trop sévère, qui, en plus, présente une dilatation du ventricule droit et une dextroposition de l'aorte.

CONDUITE A TENIR ET TRAITEMENT

Dans les formes graves de la maladie de FALLOT, l'évolution spontanée est sévère et la mortalité lourde dans le ou les premiers mois de la vie, surtout due à l'anoxie.

Le traitement est à la fois médical et chirurgical, symptomatique et à visée étiologique.

I - TRAITEMENT MEDICAL

1) Traitement symptomatique

a) L'oxygène

Tout enfant cyanosé doit être placé sous oxygène (le plus souvent nous mettons ce nourrisson sous Hood), pour favoriser l'hématose ; nous constatons alors une augmentation de la paO_2 et une certaine régression de la cyanose.

L'intensité de la polyglobulie est le critère d'efficacité de ce traitement par l'oxygène.

b) Le fer

Il est fréquent que la polyglobulie s'accompagne d'une hypochromie relative qu'il est souhaitable de corriger par un traitement martial qui, en améliorant l'hématose, peut amener une diminution de la polyglobulie.

D'autre part, il est impossible de pratiquer à cet enfant des transfusions, étant donné la polyglobulie, il est au contraire très utile de pratiquer une saignée (quand l'hématocrite est supérieure à 70 % et l'hémoglobine supérieure à 20 g pour 100 cm³).

c) Les sédatifs doux

Pour éviter que cet enfant ne se fatigue lors de cris ou par des accès de colère, nous préférons lui administrer régulièrement des sédatifs, essentiellement le GARDENAL et le DIAZEPAM, à petites doses répétées.

d) Les antibiotiques

Il est illusoire de laisser sous antibiothérapie permanente un sujet à haut risque infectieux comme un enfant porteur d'une maladie de FALLOT ; nous préférons traiter tout début d'infection de façon énergique et rapide.

Nous employons également les Gamma-Globulines pour augmenter les résistances naturelles de l'organisme, à raison d'une injection mensuelle le plus souvent.

2) Traitement à visée étiologique

L'utilisation des Beta-bloquants a donné de grands espoirs pour le traitement de la tétralogie de FALLOT.

Les Beta-bloquants sont des substances qui s'opposent électivement à l'action des catécholamines sur les Beta récepteurs, supprimant ainsi les effets de la stimulation sympathique.

A l'inverse des catécholamines, les Beta-bloquants exercent des effets dépresseurs sur le coeur par diminution du tonus, de la force musculaire contractile et de la fréquence cardiaque. Ils diminuent en outre l'automatisme et ralentissent la conduction auriculo-ventriculaire. Au niveau des vaisseaux, ils entraînent une légère vaso-constriction coronarienne et une légère baisse de la tension artérielle par diminution des résistances périphériques.

En conséquence, les propriétés résultant de ces activités cardiaques et générales, exploitables sur le plan thérapeutique sont :

- Une diminution du débit cardiaque ;
- Une diminution du travail du ventricule gauche avec diminution de la consommation d'oxygène ;
- Une diminution de l'automatisme et une régulation de la repolarisation ;
- Une diminution des résistances périphériques ;
- Ils sont contre-indiqués en cas d'insuffisance cardiaque.

Dans la tétralogie de FALLOT, ils diminueraient le spasme infundibulaire grâce à leur effet inotrope négatif et chronotrope négatif. Etant donné l'existence d'un shunt de décharge pour le ventricule droit, le risque de décompensation cardiaque est minime ; ceci par opposition aux sténoses pulmonaires infundibulaires à septum interventriculaire intact pour lesquelles les accidents de décompensation cardiaque sont plus à craindre, rendant ainsi plus dangereuse l'utilisation des Beta-bloquants.

Au début de leur utilisation, il y a quelques années, ils ont donné de grands espoirs, mais, avec le recul, nous sommes obligés de constater que l'amélioration n'est pas constante, les résultats sont très variables d'un malade à l'autre.

Par ailleurs, la posologie d'utilisation dans la maladie de FALLOT n'a pas encore été précisée. Actuellement, nous employons une posologie progressive, nous débutons à 1/4 de comprimé par jour, puis 1/2 et enfin 3/4 de comprimé ; si nous n'obtenons pas d'amélioration avec cette dose, nous jugeons inutile d'insister et nous abandonnons cette thérapeutique pour ne pas perdre de temps avant de

confier l'enfant au Chirurgien.

Parfois la cyanose s'améliore et les malaises diminuent, permettant ainsi de gagner du temps et de confier plus tard l'enfant au Chirurgien dans de meilleures conditions.

II - LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

Nous avons vu les différentes méthodes opératoires de chirurgie palliative et la réparation complète, à coeur ouvert, dans la première partie de cet exposé. Dans la tétralogie mal tolérée du nourrisson, le choix de l'intervention va se limiter aux opérations palliatives car la réparation complète à coeur ouvert n'a pas encore été réalisée chez le tout jeune nourrisson. Au cours de ces dernières années, l'amélioration des techniques a permis de réaliser la réparation complète sous circulation extra-corporelle dès l'âge de 18 mois, alors qu'auparavant elle n'était possible que chez l'enfant beaucoup plus âgé. Nous pouvons espérer qu'elle sera possible avant l'âge d'un an, les Chirurgiens étant assez unanimes pour penser que la réparation complète d'emblée est préférable.

Dans les formes graves de la maladie de FALLOT avec manifestations cliniques importantes dès la période néo-natale, le pronostic est sombre à court terme si l'on n'intervient pas pour augmenter le débit de perfusion pulmonaire. L'enfant meurt rapidement dès les premiers mois de la vie, souvent au cours d'une crise d'hyper-cyanose avec malaise.

Les techniques chirurgicales à visée palliative permettent d'améliorer ce pronostic, mais il faut, avant de confier l'enfant au Chirurgien, envisager les différents risques :

- Risque immédiat et à court terme :

C'est celui d'une opération palliative, il n'est pas négligeable mais bien inférieur au risque lié à l'évolution spontanée de la maladie.

- Risque à moyen terme :

C'est la qualité des résultats obtenus.

L'évolution de la vascularisation pulmonaire représente selon DUPUIS et REMY, le meilleur critère de qualité de l'intervention palliative.

Il est très important de noter à distance de cette intervention palliative :

- . L'importance de la réduction du lit vasculaire pulmonaire provoqué par cette malformation ;
- . L'évolution du lit vasculaire pulmonaire lorsqu'une intervention d'anastomose exagère brutalement le flot sanguin pulmonaire.

Les altérations du lit vasculaire pulmonaire, dans la tétralogie de FALLOT, sont secondaires à la réduction du débit pulmonaire ; elles sont actuellement un des obstacles les plus mal connus et les plus déroutants à la chirurgie de cette malformation. En effet, la tolérance du lit vasculaire pulmonaire à un accroissement brutal du débit pulmonaire est une condition du succès de cette chirurgie. Les oedèmes pulmonaires post-opératoires constituent toujours une complication sévère et parfois imprévisible de la chirurgie palliative.

A plus longue échéance, il est établi que dans tous les cas où le débit sanguin pulmonaire a été exagéré (anastomose trop large, C. I. V. mal refermée, en cas de réparation complète), l'hypertension artérielle pulmonaire peut se développer et devenir obstructive.

Les altérations du lit vasculaire pulmonaire ont pour étiologie :

- Les thromboses vasculaires pulmonaires qui contribuent à réduire le lit vasculaire pulmonaire ; il convient donc d'éviter la cyanose et la polyglobulie chez cet enfant.
- L'oedème post-opératoire lié à l'hyper-flot pulmonaire qui est généralement secondaire à des anastomoses trop larges. L'anastomose de POTTS a été abandonnée autant en raison de ce risque qu'en raison des difficultés de son démontage lors de la réparation complète. L'anastomose de WATERSTON, réalisée chez de grands enfants, comporte les mêmes risques ; elle devrait donc être réservée aux nourrissons, chez lesquels l'anastomose de BLALOCK-TAUSSIG est très rarement génératrice d'hypertension artérielle pulmonaire secondaire.

Certains pensent que l'intervention d'anastomose préalable "prépare" le lit vasculaire pulmonaire à la réparation complète ; FERENCZ pense ainsi que l'intervention d'anastomose empêche la survenue de thrombose vasculaire pulmonaire.

Pour séduisante que soit cette notion de "préparation du lit vasculaire par l'anastomose", rien ne permet actuellement d'affirmer son bien fondé. En revanche, ce qui est certain, c'est qu'après une anastomose trop large, le lit vasculaire pulmonaire peut se détériorer rapidement.

EN RESUME

Les altérations du lit vasculaire pulmonaire sont constantes mais de degré variable dans la tétralogie de FALLOT. Pour éviter la mauvaise tolérance du lit vasculaire pulmonaire aux interventions d'anastomose ou de réparations complète, il semble raisonnable de formuler les souhaits suivants :

- Avant l'intervention

Une étude angiographique minutieuse dépistera les cas particuliers défavorables (FALLOT avec absence d'artère pulmonaire gauche, FALLOT avec septum interventriculaire en "fromage de gruyère").

- Dans le choix de l'anastomose

Selon DUPUIS et REMY, il faut éviter le WATERSTON au-delà de 7 kg et le BLALOCK-TAUSSIG au-delà de 15 kg ; procéder assez tôt à la réparation complète chez un enfant auquel on aura évité, par le traitement médical, les crises répétées du spasme infundibulaire et la polyglobulie sévère.

- Lors de la réparation complète

Veiller à la fermeture soigneuse de la C. I. V.

La conduite à tenir chez ce tout jeune nourrisson porteur d'une tétralogie de FALLOT mal tolérée, ne répondant pas au traitement médical, se résume au choix entre l'anastomose de BLALOCK et l'anastomose de WATERSTON.

L'anastomose de WATERSTON peut être réalisée jusqu'à 7 kg, tandis que l'anastomose de BLALOCK peut être réalisée dans tous les cas, tant que l'enfant n'a pas atteint un poids de 15 kg.

CONCLUSION

Les observations qui font l'objet de notre thèse nous ont permis d'étudier en premier lieu les aspects cliniques de la tétralogie de FALLOT mal tolérée du nourrisson.

Les premiers symptômes, apparaissant dans les premiers mois de la vie, sont représentés par :

- La cyanose, qui fait découvrir la cardiopathie dans la majorité des cas, elle est surtout très précoce dans les formes avec atrésie pulmonaire ou avec sténose très serrée de la voie pulmonaire. La cyanose est en général absente à la naissance, elle apparaît dans les premiers mois avec la notion d'un intervalle libre initial.

- Les malaises, qui apparaissent en général un peu plus tardivement dans l'évolution de la cardiopathie. Leur apparition et leur répétition font conduire sans attendre à une anastomose palliative de sauvetage. Les malaises peuvent être mortels à tout moment, rendant le pronostic de cette cardiopathie impossible à faire; la mort peut survenir dès le premier malaise.

Ces deux éléments représentent l'essentiel de la symptomatologie fonctionnelle.

Les autres éléments d'orientation du diagnostic sont représentés par :

- Le retard staturo-pondéral est modéré, parfois plus important dans les formes sévères.

- Il n'y a pas le plus souvent de signes d'insuffisance cardiaque en décompensation dans cette malformation congénitale.

- A l'auscultation, on entend un souffle systolique au niveau du bord gauche du sternum, d'autant plus intense que le rétrécissement de la voie pulmonaire est moins serré.

- A la radiographie, on note une diminution de la vascularisation pulmonaire, un coeur en "sabot" de volume le plus souvent normal.

- L'électrocardiogramme montre une surcharge ventriculaire droite modérée, de type adaptation. Son interprétation est souvent difficile chez le tout jeune nourrisson où l'hypertrophie ventriculaire droite est physiologique.

Ces éléments ne sont pas suffisants le plus souvent pour conduire au diagnostic précis de la cardiopathie en cause, ils apportent des éléments de suspicion, mais il est nécessaire d'en faire la preuve et de déterminer avec précision le bilan des lésions à l'aide du cathétérisme cardiaque et de l'angiocardigraphie pour envisager l'intervention salvatrice dans les meilleures conditions.

Dans l'une de nos observations, le diagnostic était impossible sans le recours au cathétérisme cardiaque ; cette enfant dont la cardiopathie se comportait cliniquement comme une communication interventriculaire avec des signes d'insuffisance cardiaque et une hypervascularisation pulmonaire, nous avons eu la surprise de mettre en évidence les éléments anatomiques de la maladie de FALLOT.

Dans les formes sévères de la tétralogie de FALLOT, mal supportée du nourrisson, que ce soient des formes d'hyperfallot ou des formes atypiques, il y a nécessité d'un diagnostic précoce, mettant en oeuvre les moyens d'investigation

modernes, pour faire bénéficier ces nourrissons des progrès de la technique chirurgicale et de l'amélioration des méthodes de réanimation.

Quand les malaises se répètent et les crises d'hypercyanose deviennent plus nombreuses, l'intervention palliative s'impose d'urgence si les moyens médicaux (tels les Beta-bloquants) n'apportent pas d'amélioration.

Les Beta-bloquants doivent être essayés d'abord, à posologie progressive, ils permettent parfois de gagner du temps, donnant à l'enfant la possibilité de prendre du poids, et diminuent d'autant les risques de l'intervention palliative.

oooooooooooo

BIBLIOGRAPHIE

1. - ABBOTT M. E. -

Atlas of congenital cardiac disease.
American Heart Association, New York 1936.

2. - AGARWAL J. B., PALTOO R., PALMER W. N. -

Relative viscosity of blood at varying hematocrits in pulmonary circulation.
J. Appl. Physiol., 29, 866, 1970.

3. - AZAR H., HARDESTY R. L., PONTIUS R. G. et Coll. -

A review of total correction of 200 cases of tetralogy of Fallot.
Arch. Surg., 99, 281, 1969.

4. - BAFFES T. G., JOHNSON F. R., POTTS W. J. et Coll. -

Anatomic variations in tetralogy of Fallot.
Amer. Heart J., 46, 657, 1953.

5. - BAIN G. O. -

Tetralogy of Fallot : survival to 70 th year.
Arch. Path., 58, 176, 1954.

6. - BARNARD C. N., SCHRIRE V. -

The surgical treatment of the Tetralogy of Fallot.
Thorax, 16, 346, 1961.

7. - BARRILLON A., BATAILLE J., D'ALLAINES C. -

L'avenir des Tétralogies de Fallot après réparation complète
(une expérience de 12 ans).
Ann. Cardiol. Angeiol., 19, 205, 1970.

8. - BAZ R., TINAJERO C., GARCIA ALFAGEME A. et Coll. -

Tetralogia de Fallot, tratamiento palliativo, valoracion de los resultados en 126 fistulas sistemico-pulmonaris.
Arch. Inst. Cardiol., 39, 657, 1969.

9. - BENSON P. F., JOSEPH M. C., ROSS D. N. -

Total surgical correction of Fallot's tetralogy in the first year of life.
Lancet, 2, 326, 1962.

10. - BERDON W. E., BAKER D. H. -

Radiology of the newborn.
The pediatrics clinics of North America.
The Newborn, 13, 1017-1045, 1966.

11. - BERKMAN M., BEGUE J. C. -

La chirurgie d'urgence dans la Tétralogie de Fallot au cours du premier âge.
Cah. Coll. Med. Hôp. Paris, 3, 756-762, 1962.

12. - BERRI G. G., CAPRILE J. A., KREUTZER R. -

Anatomie de la tétrade de Fallot.
Arch. Mal. Coeur, 45, 1082, 1962.

13. - BING R. J., VANDAM L. D., GRAY F. D. -

Physiological studies in congenital heart disease. Results of preoperative studies in patients with tetralogy of Fallot.
Bull. Hopkins Hosp., 80, 121, 1947.

14. - BIRCKS W., LOOGEN F., WILKE K. H. -

Hemodynamic findings after surgical correction of tetralogy of Fallot.
J. Cardiovasc. Surg., 11, 15, 1970.

15. - BIRCKS W., SADONY V., SATTER P. -

Anastomose directe entre l'aorte ascendante et la branche droite de l'artère pulmonaire dans le traitement palliatif de la Tétralogie de Fallot.
Chir., 93, 493-498, 1968.

16. - BJORK V. O., LODIN H., MICHAELSSON M. -

Fallot's anomaly with peripheral pulmonary artery malformations.
J. Thorac. Cardio. Surg., 45, 764, 1963.

17. - BLALOCK A. -

Surgical procedures employed and anatomical variations encountered in the treatment of congenital pulmonic stenosis.
Surg. Gynec. Obstet., 87, 385, 1948.

18. - BLALOCK A., TAUSSIG H. B. -

The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia.
J. Amer. Med. Ass., 128, 189, 1945.

19. - BLONDEAU M., MAURICE P., LENE GRE J. -

L'électrocardiogramme dans la Tétralogie de Fallot.
Arch. Mal. Coeur, 58, 387, 1965.

20. - BOESEN I. -

Tetralogy of Fallot in Denmark. Incidence among newborns and prognosis up to the age of 3 years.
Dan. Med. Bull., 2, 22, 1971.

21. - BOUCHARD F., CORNU C. -

Etude des courbes de pressions ventriculaire droite et artérielle pulmonaire dans les rétrécissements pulmonaires.
Arch. Mal. Coeur, 47, 417, 1954.

22. - BOVE E. L., SHAHER R. M., ALLEY R. et Coll. -

Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and aneurysm of the pulmonary artery : report of two cases presenting as obstructive lung disease.
J. Pediat., 81, 339, 1972.

23. - BRETON A., DESRUELLES J., DUPUIS C. et Coll. -

Tuberculose pulmonaire et cardiopathies congénitales.
Pédiatrie, 16, 365, 1961.

24. - BRISTOW J. D., MENASHE V. D., GRISWOLDH E. et Coll. -

Total correction of Tetralogy of Fallot.
Amer. J. Cardiol., 8, 358, 1961.

25. - BROCK R. C., CAMPBELL M. -

Infundibular resection or dilatation for infundibular stenosis.
Brit. Heart J., 12, 403, 1950.

26. - BURKE E. C., KIRKIN J. W., EDWARDS J. E. -

Sites of obstruction to pulmonary blood flow in tetralogy of Fallot.
Proc. Mayo. Clin., 26, 498, 1951.

27. - BURNARD E. D., JAMES L. S. -

The cardiac silhouette in newborn infants.
A cinematographic study of the normal range
Pediatrics, 27, 713, 1961.

28. - BURNELL R. H., WOODSON R. D., LESS M. N., et Coll. -

Results of correction of tetralogy of Fallot in children under four
years of age.
J. Thorac. Cardio. Surg., 57, 153, 1969.

29. - CAMUS L. -

La tétralogie de Fallot mal tolérée du nourrisson.
Thèse Med. Paris, 1962.

30. - CASASOPRANA A., THIBERT M., VERROUST F. -

Indications et résultats des anastomoses palliatives dans la Tétralogie
de Fallot du nourrisson avant six mois.
Arch. Franc. Pédiat., 29, 243, 1972.

31. - CAYLER G. G. -

Neonatal cardiac distress. A practical approach to recognition.
Diagnosis and management.
California Medecine, 108, 188-200, 1968.

32. - CHASSIGNOLE J., TERMET H., MILHAUD P. -

L'anastomose directe aorte-artère pulmonaire droite dans le
traitement palliatif de la Tétralogie de Fallot.
Med. et Hyg., 25, 622, 1967.

33. - CHAMBERS R. J., BEEK W., SCHRIRE V. -

Complete functional systolic obstruction of the right ventricular
out flow in the tetralogy of Fallot.
Amer. Heart J., 80, 677, 1970.

34. - CHESLER E., JOFFE H. S., BECK W. et Coll. -

Tetralogy of Fallot and heart failure.
Amer. Heart J., 81, 321, 1971.

35. - CLAXTON C. P., SABISTON D.C. -

Correction of tetralogy of Fallot following superior vena cava to pulmonary artery shunt.
J. Thorac. Cardio. Surg., 57, 475, 1969.

36. - COHEN L.S. -

Tetralogy of Fallot critical review.
Chest., 3, 266, 1970.

37. - COLE R.N., MUSTER A.J., FIXLER D.E. et Coll. -

Long term results of aorto pulmonary anastomosis for tetralogy of Fallot. Morbidity and mortality 1948-1969.
Circulation, 43, 263, 1971.

38. - COOLEY D.A., HALLMAN G.L. -

Anastomose intrapéricardique entre l'aorte et l'artère pulmonaire droite.
Surg. Gynec. Obstet., 122, 1084-1086, 1966.

39. - CORONE P. -

La tétralogie de Fallot.
Rev. Prat., 14, 3889, 1969.

40. - CRAWFORD D.W., SIMPSON E., MC ILROY M.B. -

Cardiopulmonary function in Fallot's tetralogy after palliative surgery.
Am. Heart J., 74, 463, 1967.

41. - CUMMING G.R. -

Propanolol in tetralogy of Fallot.
Circul., 41, 13, 1970.

42. - D'ALLAINES C., PARADES B., BLOCH G. et Coll. -

Tétralogie de Fallot. Modalités techniques de la réparation chirurgicale.
Arch. Mal. Coeur, 60, 1544, 1967.

43. - D'ALLAINES C., COLVEZ P., FEVRE C. et Coll. -

Une cardiopathie congénitale rare : l'association d'une tétralogie et d'un canal atrio-ventriculaire complet.
Arch. Mal. Coeur, 62, 996, 1969.

44. - DE LOS ARGOS E., PEREZ DE LEON J., URQUIA. M. -

Tetralogia de Fallot anomala.
Rev. Esp. Cardiol., 22, 520, 1969.

45. - DI MATTEO J., VERNANT P. -

Les cardiopathies congénitales cyanogènes.
Rev. Prat. 7, 3415-3433, 1957.

46. - DONNATELL R., SANTOLI C. -

Difetti interventriculary con aplasia della cresta sopra-ventriculare simulante la tetralogia de Fallot.
Min. Cardioang., 17, 373, 1969.

47. - DONZELOT E., D'ALLAINES F. -

Traité des cardiopathies congénitales.
Masson et Cie, Paris, 1954.

48. - DONZELOT E., D'ALLAINES F., DUBOST C. et Coll. -

Déductions chirurgicales tirées de l'étude de 54 pièces anatomiques de Tétralogie de Fallot.
Sem. Hôp. Paris, 28, 877, 1952.

49. - DONZELOT E., METIANU C., DURAND M. et Coll. -

L'électrocardiogramme dans la Tétralogie de Fallot (étude de 100 cas).
Arch. Mal. Coeur, 44, 97, 1951.

50. - DUBOST C.H., BLONDEAU P.H., D'ALLAINES C. et Coll. -

Traitement chirurgical de la tétralogie de Fallot (correction complète sous circulation extra-corporelle).
Arch. Mal. Coeur, 58, 1552, 1965.

51. - DUPUIS C., RAMEZ J. -

L'injection artériolaire par cathéter bloqué pour l'étude du lit vasculaire pulmonaire dans les communications interventriculaires avec hypertension artérielle pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur, 57, 1307, 1964.

52. - DUPUIS C., REMY J. -

Le poumon dans la Tétralogie de Fallot.
Coeur, Maloine, Paris, 91-102, 1973.

53. - EUFRATE S. A. et Coll. -

Intrapericardiac aorto-pulmonary anastomosis (Waterston-Cooley-Edwards) in children under twelve months of age.
G. Ital. Cardiol., 4, 29-35, 1974.

54. - FALLOT A. -

Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque).
Marseille Med., 25, 77, 138, 207, 270, 341, 403, 1888.

55. - FERENCZ C. -

The pulmonary vascular bed in tetralogy of Fallot. Changes associated with pulmonic stenosis.
Bull. Hopkins Hosp., 106, 81, 1960.

56. - FERENCZ C. -

The pulmonary vascular bed in tetralogy of Fallot. Changes following a systemic-pulmonary anastomosis.
Bull. Hopkins Hosp., 106, 100, 1960.

57. - FYLER D. C. -

Diagnosis and treatment. The salvage of critically ill newborn infants with congenital heart disease.
Pediatrics, 12, 192, 1968.

58. GARATE BERASALUCE F. -

Diagnostico diferencial de la tetralogia de Fallot en la fase precianotica y sus características evolutivas en el primer año de vida.
Rev. Esp. Cardiol., 22, 355, 1969.

59. - GARDINER J. H., KEITH J. D. -

Prevalence of heart disease in Toronto children 1948-49.
Cardiac Registry Pediatrics, 7, 713, 1951.

60. - GAUTIER M. -

La tétralogie de Fallot chez le nourrisson (en-dessous de l'âge de six mois).
Med. Infant., 77, 181-189, 1970.

61. - GERARD R., NICOLAI P., MALFROY P. et Coll. -

Bilans clinique et hémodynamique dans la Tétralogie de Fallot.
Mars. Med., 101, 83, 1964.

62. - GERARD R., LASRY F., SEICHTER J. et Coll. -

Les critères électrocardiographiques de surcharge ventriculaire droite chez l'enfant. Les surcharges systoliques.
Arch. Mal. Coeur, 62, 1049, 1969.

63. - GERARD R., PAYAN H., MONTIES J. R. et Coll. -

Le poumon de la Tétralogie de Fallot.
Société Franç. Cardiol., Réunion du 10 juin 1972.

64. - GERARD R., LOUCHET E. -

Précis de Cardiologie de l'enfant.
Masson et Cie, Paris, 307-321, 1973.

65. - GLANCY D. L., MORROW A. G., ROBERTS W. C. -

Malformations of the aortic valve in patient with the Tetralogy of Fallot.
Am. Heart J., 76, 755, 1968.

66. - GOODWIN J. F., STEINER R. E., MOUNSEY J. P. D. et Coll. -

A critical analysis of the Clinical value of angiocardiography in congenital heart disease.
Brit. J. Radiol., 26, 161, 1953.

67. - GOTSMAN M. S. -

Haemodynamic and angiocardiographic findings after one stage repair of Fallot's tetralogy.
Brit. Heart J., 28, 448, 1966.

68. - GOTSMAN M. S. -

Increasing obstruction to the outflow tract in Fallot's tetralogy.
Brit. Heart J., 28, 615, 1966.

69. - GOTSMAN M. S., BECK W., BARNARD C. M. et Coll. -

Results of repair of tetralogy of Fallot.
Circul., 40, 803, 1969.

70. - GROSS R. E., BERNHARD W. F., LITWIN S. B. -

Closure of Potts anastomosis in the total repair of tetralogy of Fallot.
J. Thorac. Cardio. Surg., 57, 72, 1969.

71. - GRUMBACH Y. -

Sémiologie radiologique de la souffrance néo-natale.
Thèse Med., Strasbourg, 1969.

72. - GRUMBACH Y., MESSER J., LEVY J. M. et Coll. -

Intérêt de l'évaluation de l'index cardiothoracique au cours de la période néo-natale.
J. Radiol. Electrol., 52, 809-812, 1971.

73. - HALLIDIE SMITH K. A., DULAKE M., WONG M. N. et Coll. -

Ventricular structure and function after radical correction of the tetralogy of Fallot.
Brit. Heart J., 29, 533, 1967.

74. - HARRIS B. C., SHAVER J. A., KROETZ F. N. et Coll. -

Congenital pulmonary valvular insufficiency complicating tetralogy of Fallot, intracardiac and pressure correlates.
Am. J. Cardiol., 23, 864, 1969.

75. - HAZAN E., DEQUIROT A. -

Cardiopathies congénitales du nourrisson. Cardiopathies cyanogènes à poumons clairs.
Med. Infant., 81, 275, 1974.

76. - HERBERT W. H., FARNSWOR P. B. -

Cyanotic episodes of tetralogy of Fallot, pathogenesis and management.
Clin. Pediat., 10, 115, 1971.

77. - HIGGINS C. B., MULDER D. G. -

Tetralogy of Fallot in adult.
Am. J. Cardiol., 26, 638, 1970.

78. - HOWE A., RASTELLI G. C., RITTER D. G. et Coll. -

Management of the right ventricular outflow tract in severe tetralogy of Fallot.
J. Thorac. Cardio. Surg. 60, 131, 1970.

79. - HUAULT G., DEHAN M., LEJEUNE J. A. -

Le transport du nouveau-né et du prématuré.
Gaz. Méd. France, 79, 6805, 1972.

80. - IKEDA M., HIROSAWA K. -

Tetralogy of Fallot.
Circulation, 38, 21, 1968.

81. - ITO K., FURUX A., BOKU S. et Coll. -

Hemodynamic effects of Propanolol in patients with Fallot's tetralogy at rest.
Jap. Heart J., 9, 531, 1968.

82. - JEANNIN L. -

Sur un certain nombre de problèmes que posent les tétralogies de Fallot du nourrisson et du jeune enfant.
Thèse Med. Paris, 1965.

83. - JOHNS T.N.P., WILLIAMS G.R., BLALOCK A. -

The anatomy of pulmonary stenosis and atresia with comments on surgical therapy.
Surgery, 33, 161, 1953.

84. - KACHANER J., HUAULT G., JOLY J.B. et Coll. -

La ventilation artificielle prolongée et les soins péri-opératoires intensifs en Chirurgie néo-natale. Problèmes de réanimation.
VIè Journée de Réanimation médico-chirurgicale, Nancy, 2, 451, 1970.

85. - KING S.P., FRANCH R.H. -

Cyanotic spells precipitated by paroxysmal atrial tachycardia and rapid atrial pacing in patients with tetralogy of Fallot.
Am. J. Cardiol., 20, 642, 1970.

86. - KIRLIN J.N., WALLACE R.B., MC GOON D.C. et Coll. -

Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot 5 year review of 337 patients.
Ann. Surg., 162, 578, 1965.

87. - KIRKLIN J.W. -

Tetralogy of Fallot.
Am. J. Roentgenol., 102, 253, 1968.

88. - LANGLOIS J. et Coll. -

Les indications du traitement chirurgical des malformations cardio-vasculaires dans la période néo-natale.
Med. Infant., 77, 223-237, 1970.

89. - LEMOINE G. -

Emploi des prothèses vasculaires dans les interventions palliatives pour la Tétralogie de Fallot.
Ann. Chirurg. J., 60, 1966.

90. - LEMOINE G., LECAT-CHETOCHINE C., RIOUX C. -

La chirurgie d'urgence dans les cardiopathies congénitales cyanogènes du nouveau-né et du nourrisson.
Coeur, 5, 423-437, 1974.

91. - LEV M., ECKNER F.A.O. -

The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variations.
Dis. Chest., 45, 251, 1964.

92. - LILLIHEI C.W., COHEN M., WARDEN H.E., et Coll. -

Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot and pulmonary atresia defects. Report of first ten cases.
Ann. Surg., 142, 418, 1955.

93. - LINDERSMITH G.C., GALLAHER M.E., DURNIN R.E. et Coll. -

Cardiac surgery in the first month of life.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 2, 250, 1966.

94. - LOGEAS Y., LAINE P., KERDILES Y. et Coll. -

Tétralogie de Fallot avec arc aortique anormal chez le nourrisson de 18 mois.
L'Ouest Méd., 26, 353, 1973.

95. LOOGEN F., SANDHAGE K., WILKE K.H. -

Ergebnisse nach Operation von pulmonalstenosen mit ventrikelseptum Defect (Fallotsche tetralogie).
Kreislaufforschg, 58, 357, 1969.

96. - LUCET P., MERCIER J.N. -

Trilogie et tétralogie de Fallot du nourrisson.
Rev. Prat., 23, 4547, 1973.

97. - LUCET P., PETIT A. -

Les interventions palliatives dans la Tétralogie de Fallot chez le nourrisson de moins de 6 mois.
Coeur, Maloine, Paris, 81-90, 1973.

98. - MALM J. R. , BLUMENTHAL S , BOWMAN F.O. et Coll. -

Factors that modify hemodynamic results in total correction of tetralogy of Fallot.

J. Thorac. and Cardio. Surg., 52, 502, 1966.

99. - MARIN GARCIA J. , BOUCHARD F. -

Etude hémodynamique de la réparation complète de la Tétralogie de Fallot.

Arch. Mal. Coeur, 60, 929, 1967.

100. - MARTELLE R. R. , LINDE L. M. -

Cerebrovascular accidents in tetralogy of Fallot.

Amer. J. Dis. Child., 101, 206, 1961.

101. - MATHEY J. -

Cardiopathies congénitales du nourrisson. Chirurgie palliative ou curative ?

Med. Infant., 81, 225, 1974.

102. - MATHEY J. , GALEY J. J. , BINET J. P. et Coll. -

Résultats des interventions palliatives dans la tétralogie de Fallot au cours des deux premières années de la vie.

Arch. Mal. Coeur, 59, 1260, 1966.

103. - MC NAMARA J. J. , FRATER G. H. , URSHEL H. C. -

Hockey stick right ventriculostomy study of its use for tetralogy of Fallot.

J. Cardiovasc. Surg., 11, 297, 1970.

104. - MENASHE V. D. , KLOSTER F. E. , LEES M. H. et Coll. -

Serial hemodynamic studies during 10 years after correction of tetralogy of Fallot.

Circul., 40, 1145, 1969.

105. - MENG C. C. L. , ECKMER F. A. O. , LEV M. -

Coronary artery distribution in tetralogy of Fallot.

Arch. Surg., 90, 363, 1965.

106. - MEYER N. -

The aortic and pulmonary components of the second heart sound in mitral stenosis, atrial septal defect and tetralogy of Fallot.

Cardiologia, 50, 65, 1967.

107. - MICHAUD P., VIARD H., TERMET H. -

Les interventions palliatives dans la tétralogie de Fallot.
Arch. Mal. Coeur, 58, 1545, 1965.

108. MOSS A.J., MARCANO B., RUTTENBERG H.D. et Coll. -

Intrapulmonary shunts in cyanotic congenital heart disease after surgical correction.
Am. J. Cardiol., 23, 818, 1969.

109. - MURRAY J.F., KARP R.B., NADEL J.A. -

Viscosity effects on pressure flow relations and vascular resistance in dogs lungs.
J. Appl. Physiol., 27, 336, 1969.

110. - NADAS A.S. -

Pediatric cardiology.
Saunders Edit. Philadelphie, 1, 455-483, 1957.

111. - NOUAILLE J., GAUTIER M., LUCET P. et Coll. -

La tétralogie de Fallot du nourrisson. Evolution spontanée et indications chirurgicales.
Arch. Mal. Coeur, 9, 1421, 1966.

112. - NOUAILLE J., GAUTIER M., THIBERT M. et Coll. -

Résultats des interventions d'anastomoses dans la tétralogie de Fallot du nourrisson.
Arch. Mal. Coeur, 11, 1591, 1965.

113. - O'DONNELL T.V., MC ILROY M.B. -

The circulatory effects of squatting.
Amer. Heart J., 64, 347, 1962.

114. - ONGLEY R.A., RAHIMTOOLA S.H., KINCAID O.W. et Coll. -

Continuous murmurs in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect.
Am. J. Cardiol., 18, 821, 1966.

115. - PARENZAN L. LOCATELLI G. -

Anastomose de Waterston dans les malformations cardiaques cyanogènes (40 cas).
Mem. Acad. Chir., 95, 724, 1969.

116. - PAUL M. H., MILLER R. A., POTTS W. J. -

Long term results of aortic pulmonary anastomosis for tetralogy of Fallot. An analysis of the first 100 cases eleven to thirteen years after operation.
Circul., 23, 525, 1961.

117. - PEREZ TREVINO, MIRANDA SAENZ E. J. -

Tetralogia de Fallot extrema ; estudio clinico de veinte casas.
Rev. Esp. Cardiol., 23, 250, 1970.

118. - PIERCE W. S., WALDHAUSEN J. A. -

Surgical approaches in congenital heart disease.
Pediat. Clin. N. Amer., 19, 333, 1972.

119. - PONS B. -

Cardiopathies congénitales cyanogènes du nourrisson.
Cah. Coll. Med. Hôp. Paris, 3, 349-355, 1962.

120. - POTTS W. J., SMITH S., GIBSON S. -

Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery. Certain types in congenital heart disease.
J. Amer. Med. Ass., 132, 627, 1946.

121. - PUGA F. J., DUSHANE J. W., MC GOON D. C. -

Treatment of tetralogy of Fallot in children less than 4 years of age.
J. Thorac. Cardio. Surg., 64, 247, 1972.

122. - REES G. M. et Coll. -

Total correction of Fallot's tetralogy in patients aged less than 1 year.
Brit. Heart Journ., 35, 898-901, 1973.

123. - REES G. M., SOMERVILLE J. -

Aortography in Fallot's tetralogy and variants.
Brit. Heart J., 31, 146, 1969.

124. - ROWLAND T. W., GHARIB M. -

Atrioventricular block following brain abscess aspiration.
Pediatrics, 51, 6, 1973.

125. - RUDOLPH A. M., DANILOWICZ D. -

Treatment of severe spell syndrom in congenital heart disease.
Pediatrics, 32, 141, 1963.

126. - SAKASKITA I., AOKI, MATSUKAWA et Coll. -

Morphological comparison of infundibular pulmonary stenosis and tetralogy of Fallot.

Jap. Heart J., 12, 205, 1971.

127. - SUMACKER H. B., MANDELBAUM L. -

Asunding aortic pulmonary artery shunts in cyanotic heart disease. Surgery, 52, 675, 1962.

128. - SHUMWAY N. E., LOWER R. R., HURLEY E. J. et Coll. -

Total surgical correction of Fallot's anomaly.

Amer. J. Surg., 106, 267, 1963.

129. - SMITH D. R., UMAPATHY A., EFFAT H. et Coll. -

Radiological and surgical anatomy in tetralogy of Fallot and the effect on surgical prognosis.

Brit. Heart J., 27, 604, 1965.

130. - SOMERVILLE J., YACOUB M., ROSS D. N. et Coll. -

Aorta to right pulmonary artery anastomosis (Waterston's operation) for cyanotic heart disease.

Circul., 39, 593-602, 1969.

131. - SOULIE P. -

Cardiopathies congénitales.

Exp. Scient. Franç. Paris, 1952.

132. - SOULIE P. -

Les sténoses de la voie artérielle pulmonaire.

Rev. Prat., 14, 3873-3887, 1964.

133. - SOULIE P., CARAMANIAN M. -

Traitement chirurgical de la Tétralogie de Fallot, généralités et nosologie.

Arch. Mal. Coeur, 58, 1517, 1965.

134. - SOULIE P., BOUVRAIN Y., DI MATTEO J. et Coll. -

La tuberculose pulmaire dans les cardiopathies congénitales.

Arch. Mal. Coeur, 46, 1057, 1953.

135. - SUBRAMANIAN S. -

Affections cardiaques congénitales chez les nourrissons : un plaidoyer en faveur de la correction précoce.
Coeur, 4, 327, 1973.

136. - SOYER R., RIOUX C., PASSELECQ J. et Coll. -

Anastomose de Waterston compliquée d'hypertension artérielle pulmonaire grave. Réparation complète. Guérison.
Ann. Chir. Thor. Cardiovasc., 10, 149-153, 1971.

137. - TAUSSIG H.B., CRAWFORD H., FELARGONIO S. et Coll. -

Ten to thirteen years follow up on patients after a Blalock-Taussig operation.
Circul., 25, 630, 1962.

138. - THEYE R.A., KIRKLIN J.W. -

Physiologic studies early after repair of tetralogy of Fallot.
Circul., 28, 42, 1963.

139. - TRIARTE EZCURDIA M.M. -

Tetralogia de Fallot en el primor ano de vida.
Rev. Esp. Cardiol., 22, 335, 1969.

140. - VANETTI A., DUBOYS Y., LOGEAS Y. et Coll. -

Le traitement palliatif itératif des tétralogies de Fallot à propos de 31 doubles anastomoses.
Arch. Mal. Coeur, 61, 1595, 1968.

141. - VAN PRAAGH R., VAN PRAAGH S., NEBSAR R.A. et Coll. -

Tetralogy of Fallot = underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae.
Am. J. Cardiol., 26, 25, 1970.

142. - VAN PRAAGH R., CARWIN R.D., DAHLQUIST E.H. et Coll. -

Tetralogy of Fallot with severe left ventricular outflow tract obstruction due to anomalous attachment of the mitral valve to the ventricular septum.
Am. J. Cardiol., 26, 93, 1970.

143. - VATHAYANON S., STERN A.M., KAHND R. et Coll. -

Tetralogy of Fallot = present concepts of treatment.
J. Cardiovasc. Surg., 9, 573, 1968.

144. - VERNANT P., CORONE P., CAMPAGNAC J. -

Résultats lointains de la Chirurgie d'anastomose dans la tétralogie de Fallot.

Arch. Mal. Coeur, 11, 1535, 1965.

145. - VERNANT P. -

Indications et résultats du traitement chirurgical de la tétralogie de Fallot.

Sem. Hôp. Paris, 45, 181, 1969.

146. - VERNEY R. N., MICHAUD P., TERMET H. et Coll. -

Intérêt de l'utilisation des anastomoses aorto-pulmonaires droites par prothèse artificielle dans certains cas de tétralogie de Fallot.

Arch. Mal. Coeur, 55, 789, 1962.

147. - VERNEY R. N., VIARD H., TERMET H. et Coll. -

Indications opératoires et résultats dans la tétralogie de Fallot du nourrisson. A propos d'une série de 32 cas opérés.

Pédiatrie, 20, 304, 1965.

148. - VERROUST F. -

Contribution à l'étude de la tétralogie de Fallot. A propos de 80 cas opérés avant l'âge de 6 mois.

Thèse Méd. Paris, 1970.

149. - VON BERNUTH G., RITTER D. G., SHATTENBERG T. T. et Coll. -

Severe pulmonary hypertension after Blalock-Taussig anastomosis in a patient with tetralogy of Fallot.

Chest., 58, 380, 1970.

150. - VON KAULLA K. N. et Coll. -

Correction pré-opératoire de la coagulation dans la tétralogie de Fallot.

Arch. Surg. 94, 107, 1967.

151. - VOGLER W. R., DOINEY E. R. -

Bacterial endocarditis in congenital heart disease.

Am. Heart J., 64, 198, 1962.

152. - WAGENWOORT C. A., NAUTA J., VANDERSCHAAR P. J. et Coll. -

Vascular changes in pulmonic stenosis and tetralogy of Fallot studied in lung biopsies.

Circul., 36, 924, 1967.

153. - WALDHAUSEN J.A., FRIEDMAN J., TYERS G.O. et Coll. -

Ascending aorta right pulmonary anastomosis clinical experience with thirty five patients with cyanotic congenital heart disease. Circul., 3, 463, 1968.

154. - WALDHAUSEN J.A., FRIEDMAN S., NICODEMUS H. et Coll. -

Absence of the pulmonary valve in patients with tetralogy of Fallot surgical management. J. Thorac. Cardio. Surg. 57, 669, 1969.

155. - WALLSH E., REPPERT E.H., DOYLE E.F. et Coll. -

"Absent" left pulmonary artery with tetralogy of Fallot. J. Thorac Cardiovasc. Surg., 55, 338, 1968.

156. - WATERSTON D.J. -

Traitement de la tétralogie de Fallot chez les nourrissons au-dessous de 1 an. Rozhl Chir., 41, 181, 1962.

157. - WOODS A. -

The electrocardiogram in the tetralogy of Fallot. Brit. Heart J., 14, 193, 1950.

158. - ZERBINI E.J. -

The surgical treatment of the complex of Fallot = late results. J. Thorac. Cardio. Surg., 58, 158, 1969.

oooooooo



中國歷史地圖集

